

---

## **Benigne Knochenläsionen im Kindes- und Jugendalter**

**Hannelore Vogt**

Aus der Kinderchirurgischen Klinik und Poliklinik  
im Dr. von Haunerschen Kinderspital-Innenstadt  
der Ludwig-Maximilians-Universität München

Direktor: Prof. Dr. med. D. von Schweinitz

## **Benigne Knochenläsionen im Kindes- und Jugendalter**

Dissertation  
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin  
an der Medizinischen Fakultät der  
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Vorgelegt von  
Hannelore Vogt  
aus  
Frankfurt am Main

2007

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Berichterstatter : Prof. Dr. med. H.G. Dietz

Mitberichterstatter: Prof. Dr. R. Dürr

Dekan: Prof. Dr. med. D. Reinhardt

Tag der mündlichen Prüfung: 15.11.2007

*Ich widme diese Arbeit meinen Eltern und Elisabeth Wegener  
– für Jahre der Unterstützung und eine fantastisch konstruktive Kritik*

---

## Inhaltsverzeichnis

1)	EINLEITUNG	- 7 -
1.1	<b>Einteilung und Häufigkeiten der benignen Knochenläsionen</b>	- 7 -
1.2	<b>Geschichte der Erforschung benigner Knochenläsionen</b>	- 10 -
1.3	<b>Diagnostische Optionen und Schwierigkeiten</b>	- 11 -
1.4	<b>Therapiemöglichkeiten bei benignen Knochentumoren</b>	- 14 -
1.5	<b>Fragestellung</b>	- 15 -
2)	MATERIAL UND METHODEN	- 16 -
2.1	<b>Methodik</b>	- 16 -
2.2	<b>Patienten</b>	- 18 -
3)	KRANKHEITSBILDER IM ÜBERBLICK	- 19 -
3.1	<b>Das Osteoidosteom</b>	- 19 -
3.2	<b>Das Osteoblastom</b>	- 27 -
3.3	<b>Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ)</b>	- 31 -
3.4	<b>Fibröser Metaphysärer Defekt: Fibröser Kortikalisdefekt / nicht-ossifizierendes Fibrom</b>	- 38 -
3.5	<b>Enchondrom</b>	- 42 -
4)	AUSWERTUNG EIGENE PATIENTEN	- 46 -
4.1	<b>Osteoidosteom</b>	- 46 -

<b>4.2</b>	<b>Osteoblastom</b>	<b>- 55 -</b>
<b>4.3</b>	<b>Aneurysmatische Knochenzyste</b>	<b>- 57 -</b>
<b>4.4</b>	<b>Fibröser Metaphysärer Defekt (FMD)</b>	<b>- 66 -</b>
<b>4.5</b>	<b>Enchondrom</b>	<b>- 72 -</b>
5)	DISKUSSION	- 76 -
<b>5.1</b>	<b>Osteoidosteom</b>	<b>- 76 -</b>
<b>5.2</b>	<b>Osteoblastom</b>	<b>- 80 -</b>
<b>5.3</b>	<b>Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ)</b>	<b>- 82-</b>
<b>5.4</b>	<b>Fibröser metaphysärer Defekt (FMD)</b>	<b>- 85 -</b>
<b>5.5</b>	<b>Enchondrom</b>	<b>- 87 -</b>
6)	ZUSAMMENFASSUNG	- 90 -
	LITERATURNACHWEIS	- 93 -
	LEBENS LAUF	

# 1) Einleitung

## 1.1 Einteilung und Häufigkeiten der benignen Knochenläsionen

Benigne Knochentumore und Knochenläsionen treten - wie auch die malignen - relativ selten auf. Nach Dahlin sind jedoch innerhalb der Gruppe der Knochentumore immerhin 35 – 40% benigner Entität (Dahlin D. C. 1978). Dazu zählen vor allem die Osteoidosteome und Osteoblastome als bekannte knochenbildende Tumore. Hinzu kommen bei unserer Betrachtung noch die vom Knorpel ausgehenden Enchondrome sowie die dem fibrösen Bindegewebe entstammenden Kortikalisdefekte bzw. nicht-ossifizierenden Fibrome. Auch aneurysmatische Knochenzysten spielen bei den gutartigen Knochentumoren differentialdiagnostisch eine wichtige Rolle.

Die häufig auftretende, leicht zu diagnostizierende und bereits häufig untersuchte juvenile Knochenzyste soll hier nicht mit bearbeitet werden. Klassifikation und Häufigkeiten der Knochentumoren zeigt Tabelle 1.1

Tabelle 1  
**Histologische WHO-Klassifikation der Knochentumoren.**  
 (Mod. nach F. Schajowicz)

Differenzierungsrichtung	Tumortyp	% aller benignen Tumoren
Knochen bildende Tumoren	Osteom	
	Osteoidosteom	13
	Osteoblastom	3
Knorpel bildende Tumoren	Enchondrom	24
	Osteochondrom	48
	Chondroblastom	5
	Chondromyxoidfibrom	2,5
Riesenzelltumor (Osteoklastom) (semimaligne)		
Vaskuläre Tumoren	Hämangiom	3,5
	Lymphangiom	
	Glomustumor	
Sonstige Weichteiltumoren	Desmoplastisches Fibrom	<1
	Lipom	<1
Andere (neurale) Tumoren	Neurinom	
	Neurofibrom	
Unklassifizierbare Tumoren		
Tumorähnliche Läsionen	Juvenile Knochenzyste	
	Aneurysmatische Knochenzyste	
	Intraossäres Ganglion	
	Fibröser Kortikalis/nicht ossifizierendes Fibrom	
	Fibröse Dysplasie	
	Myositis ossificans	
	„Brauner Tumor“ bei Hyperparathyreoidismus	

Abb 1.1: WHO-Klassifikation der benignen Knochentumore (Schajowicz F. 1972; Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002)

Betroffen von benignen und malignen Knochentumoren sind vor allem die Altersgruppen in der Phase des stärksten Knochenwachstums bzw. der stärksten Umbauvorgänge am Knochen (Freyschmidt J. 1998). Dies trifft beim Menschen vor allem auf die 2. Lebensdekade zu, also auf das Alter zwischen dem vollendeten 9. und 19. Lebensjahr, in welcher die Inzidenz von Knochentumoren am größten ist. Aus diesem Grund spielt die Beachtung des Patientenalters eine wichtige Rolle bei der Differentialdiagnose zwischen Knochentumoren und anderen Ursachen, die Geschwülste im Knochen oder in dessen Nähe verursachen können.

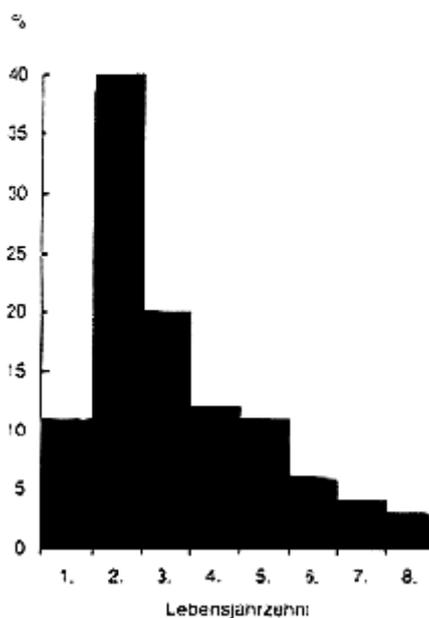


Abb. 1.2: Altersverteilung der gutartigen Knochentumore (5472 Fälle) aus (Adler C.-P. 1998)

Eine Geschlechtsprädisposition für das Erkranken an einer Knochengeschwulst konnte insgesamt nicht festgestellt werden. Mädchen und Jungen haben das gleiche Risiko in ihrem Leben an einem Knochentumor zu erkranken. Bei der Betrachtung der einzelnen Tumoren jedoch kann oftmals ein gehäuftes Auftreten bei einem Geschlecht festgestellt werden. So betrifft die aneurysmatische Knochenzyste zum Beispiel vermehrt das weibliche, das Osteoidosteom dagegen vermehrt das männliche Geschlecht. Diese ungleiche Verteilung kann bei der Differentialdiagnose eines Tumors hilfreich sein, indem das Geschlecht bereits einen Hinweis auf die Art des Tumors geben kann.

Die Häufigkeitsverteilung bei der Lokalisation der verschiedenen Knochengeschwülste zeigt eindeutig Prädispositionsstellen an: So befinden sich Enchondrome zum Beispiel bevorzugt in den kurzen Röhrenknochen von Händen und Füßen, während der fibröse metaphysäre Defekt an den langen Röhrenknochen der unteren Extremität am häufigsten auftritt. Zusätzlich ist die genaue Lage innerhalb der Knochenstruktur ein entscheidendes Merkmal der einzelnen Tumore. Einige Geschwülste haben ihren Sitz fast ausschließlich in der Diaphyse, andere in

der Metaphyse oder der Epiphyse des Knochens. Die Information über die Lokalisation eines Tumors ist somit ein wertvoller Aspekt bei der differentialdiagnostischen Überlegung. Einen Überblick über die Verteilung der Knochentumoren beim Menschen gibt Abb. 2 (Adler C.-P. 1998)

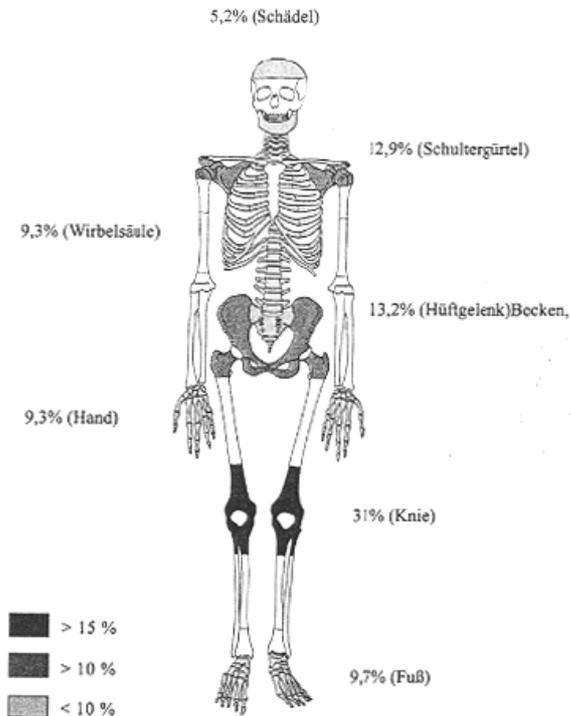


Abb. 1.3: Lokalisation der gutartigen Knochentumore (5472 Fälle), sonstige 9,4% aus (Adler C.-P. 1998)

## **1.2 Geschichte der Erforschung benigner Knochenläsionen**

Die Erstbeschreibung der Knochengeschwülste mit Schaffung eines eindeutigen Begriffssystems erfolgte durch Jaffé und Lichtenstein um 1942. Erst ihre Benennungen und Abgrenzungen von Knochenläsionen wie der aneurysmatischen Knochenzyste, des nicht-ossifizierenden Knochenfibroms oder des Osteoidosteoms, führten zu einer exakten Differenzierung und schufen so die Möglichkeit, Knochenkrankheiten getrennt voneinander zu erforschen und die jeweils passende Behandlungsmethode zu finden. Seither wurden mehrmals neue, aktualisierte Klassifikationssysteme entwickelt, in denen alle bekannten Knochengeschwülste eine Zuordnung finden sollten und neue Forschungsergebnisse berücksichtigt wurden (Dahlin D. C. 1978; Enneking W.F. 1985; Schajowicz F. 1993).

Heute werden Knochentumore einerseits nach ihrer Histogenese in knochenspezifische Tumoren, Knorpeltumoren, Blutgefäßtumoren, Tumoren des kollagenen Bindegewebes und medullo gene Geschwülste eingeteilt, andererseits nach ihrem biologischen Verhalten zu benignen, semimalignen und malignen Tumoren sowie Knochenmetastasen und tumorähnliche Veränderungen gezählt (Adler C.-P. 1998). Das heute gebräuchlichste Klassifikationsschema wurde 1962 von Ackermann et al. im Atlas des AFIP über „Tumors of bone and cartilage“ veröffentlicht und von der WHO 1993 weitgehend übernommen (Abb. 1.1).

Durch ihr seltenes Auftreten war die Erforschung der Knochentumore schwierig und erst durch die Erschaffung exakter Definitionen konnten Geschwulstregister mit signifikanten Fallzahlen angelegt und ausgewertet werden. Hierbei sei F. Schajowicz hervorgehoben, der große Leistungen in der Erforschung der Knochentumore vollbrachte (Schajowicz F. 1972; Schajowicz F. 1993; Schajowicz F. 1994)

Zur Pathogenese der Knochentumore und tumorähnlichen Veränderungen wurde bereits eine Vielzahl an Theorien aufgestellt, jedoch ist bis heute noch keine allgemein akzeptierte Ursache gefunden worden. Das beobachtete post-traumatische Auftreten von Osteoidosteomen sowie das Vorkommen von sekundären aneurysmatischen Knochenzysten nach anderen primären Tumoren führten zu der Vermutung, es handle sich um eine reaktive Fehlbildung nach einer Verletzung oder primären Läsion. Jedoch liegen bei der Mehrzahl der Patienten unauffällige Anamnesen diesbezüglich vor, so dass grundsätzlich eine Fehlbildung während der Osteogenese angenommen werden muss, deren Ursache noch unerforscht ist (Clough J.R. 1973; Schajowicz F. 1994; Freyschmidt J. 1998).

### **1.3 Diagnostische Optionen und Schwierigkeiten**

Die Diagnostik und Differenzierung von Knochentumoren bietet eine Herausforderung für die Radiologen und ist in der radiologischen Literatur ein regelmäßig diskutiertes Thema. (Poppe H. 1978; Lee D.H. 1992; Assoun J. 1994; Magre G.R. 1996; Hachem K. 1997). Problematisch bleibt immer noch die Abgrenzung der benignen von den malignen Knochengeschwülsten, eine der sicherlich wichtigsten Fragen, die sich zu Beginn der Diagnose eines Knochentumors stellt. Vor allem muss auf die klassischen Malignitätskriterien geachtet werden, wie die Zerstörung der Außenschale (Kompakta) des Knochens, eine permeative, mottenfraßähnliche oder großflächige Osteolyse, ungleich dicke periostale Knochenlamellen, spikuläre Periostreaktionen durch ein schnelles Abheben der Knochenhaut wie es bei raschem Wachstum des Tumors auftritt, oder dreiecksförmig verdickte Periostschatten (Codman-Dreiecke). In der Regel fehlen solche Zeichen bei gutartigen Geschwülsten. Dagegen sprechen Sklerosezonen um den Tumor für einen benignen Prozess, da eine solche Abgrenzung zum gesunden Knochen hin eher bei langsamem Tumorwachstum zustande kommt (Adler C.-P. 1998; Freyschmidt J. 1998). Im Zweifel ist eine Biopsie von Tumorgewebe und damit Sicherung der Gutartigkeit erforderlich und nur dann auch ein abwartendes Verhalten gerechtfertigt, um einen bösartigen oder lokalinvasiven Prozess nicht zu übersehen. Mit Hilfe neuer Techniken wie der Magnetresonanztomographie und der Computertomographie haben sich in den letzten 20 Jahren eine Reihe neuer Verfahren für eine genaue und frühe Diagnose ergeben (Magre G.R. 1996; Hachem K. 1997)

Immer wieder werden Schwierigkeiten bei der Erkennung benigner Knochentumore beschrieben, wodurch es zu jahrelangen Verzögerungen bis zur endgültigen Diagnose und Therapie kommen kann. Dies betrifft vor allem Patienten mit einem Osteoidostem, da dieses durch seine geringe Größe und eine oftmals stark ausgeprägte umgebende Sklerosierung im konventionellen Röntgenbild übersehen wird (Assenmacher S. 2000). Der häufigste Grund des Arztbesuches ist neben der pathologischen Fraktur das Symptom Knochen- oder Extremitätenschmerz. Häufig beschränkt sich die Diagnostik jedoch auf den Ausschluss bösartiger Neubildungen, benigne Neubildungen werden als Schmerzursache oft nicht genügend beachtet. Zusätzlich muss bei Kindern darauf geachtet werden, dass Knochentumore häufig keinen lokalen Schmerz verursachen, sondern möglicherweise einen fernab von der eigentlichen Läsion in das nächste Gelenk projizierten Schmerz, so dass die Diagnostik stets alle gelenkbildenden Knochen großzügig mit einschließen sollte. Es werden immer wieder Fälle beschrieben, bei denen eine jahrelange belastende Diagnostik nötig war, bevor ein benigner Knochentumor als Ursache gefunden wurde (Kayser M. 1988).

Als erste radiologische Untersuchung empfiehlt sich auch heute noch die konventionelle Röntgenaufnahme, welche das wichtigste Diagnostikumittel in der Untersuchung von Knochenpathologien aufgrund der guten Eignung, der großen Erfahrungswerte, der geringen Kosten und breiten Verfügbarkeit bleibt. (Frassica F.J. 1996; Freyschmidt J. 1998)

Besonders wenn der Tumor an überlagerungsreichen Stellen wie zum Beispiel endostal oder im Beckenknochen lokalisiert ist, kann die Betrachtung einzelner Schichten nötig werden. Für diesen Zweck wurde früher die konventionelle Tomographie eingesetzt, die heutzutage zugunsten der Computertomographie (CT) in Deutschland aufgegeben wurde. Mit der CT kann durch die hohe Dichteauflösung und der Möglichkeit der transversalen Schnitfführung sogar das Tumoriinnere abgebildet werden. Mit der hochauflösenden (high resolution) CT können Strukturen die kleiner als 2 mm groß sind dargestellt werden und ist besonders bei der Darstellung kleiner, von dichtem Sklerosesaum umgebenen Osteoidosteomen hilfreich (Freyschmidt J. 1998). Pathologische Frakturen bleiben laut Gamba et al. allerdings im klassischen Röntgenbild besser zu beurteilen (Gamba J.L 1984; Freyschmidt J. 1998). Seit Anfang der 90er Jahre des letzten Jahrhunderts wird die CT weiterhin bei der minimal-invasiven operativen Therapie von Knochentumoren eingesetzt. Die perkutane Therapie des Osteoidosteoms mittels CT-Steuerung ist eine neue Technik, und ermöglicht es ein nur kleines Wundgebiet zu eröffnen.

Im Falle der intraartikulären Lage eines Tumors kann zusätzlich der Einsatz eines Magnetresonanztomogrammes (MRT) sinnvoll sein, da das CT in diesem Fall die exakte Abgrenzung des Tumors zur knorpeligen Gelenkoberfläche, welche sich im CT schlecht darstellt, nicht zulässt. Dagegen ist der Knochen in der vor allem für Weichteilgewebe geeigneten MRT nur indirekt darstellbar, wobei sich die Kompakta als signallose Zone darstellt. Sklerosierungen in der Kompakta, die auf einen Tumor hinweisen können, sind als solche nicht zu erkennen. Deshalb eignet sich die MRT nicht zur Darstellung des Osteoidosteoms, höchstens für die Darstellung des Knochenmarkraumes zum Ausschluss eines malignen Geschehens oder zur Darstellung einer aneurysmatischen Knochenzyste (Assoun J. 1994; Hachem K. 1997; Freyschmidt J. 1998; Horcajadas, Lafuente et al. 2003).

Ein weiteres, allerdings bei den benignen Tumoren selten zum Einsatz kommendes Mittel zur Darstellung tumoröser Veränderungen ist die Angiographie. Hierbei wird die Vaskularisation eines Tumors durch Injektion von Kontrastmittel in die Strombahn nachgewiesen und kann zum Beispiel ein kleines, schwer darstellbares Osteoidosteom als unschriebenes hypervaskularisiertes Gebiet nachweisen. Auch bei der aneurysmatischen Knochenzyste erlaubt die Angiographie eine gute Darstellung und kann präoperativ zur Embolisierung der Zyste und damit zur Verringerung der Blutungsgefahr verwendet werden (Kransdorf M. J. 1995; Freyschmidt J. 1998).

Ein weiteres, sehr sensibles diagnostisches Verfahren ist die Szintigraphie, die eine Mehranreicherung in den Umbau- und Wachstumsbereichen von Tumoren früh anzeigt. Allerdings ist sie unspezifisch positiv für alle Prozesse, die eine gesteigerte Durchblutung herbeiführen, so dass sich bei positivem Befund eine weiterführende Diagnostik anschließen muss. Lediglich das Osteoidosteom liefert in Form eines sogenannten „Double-Density-Zeichens“ einen hochspezifischen Befund: Eine Minderanreicherung in der Sklerosezone steht hierbei einer Mehranreicherung im Nidus gegenüber (Helms C. A. 1984).

Eine weitere Methode zur Diagnosefindung ist die Biopsie, also die operative Gewinnung einer geringen Menge tumorösen Materials. Dies muss vor allem dann erfolgen, wenn nach der radiologischen Diagnostik der Verdacht auf einen gutartigen Prozess besteht und eine abwartende Haltung eingenommen werden soll. Auf diese

Weise wird eine Malignität weitestgehend ausgeschlossen, wodurch erst der Verzicht auf eine Therapie bei Beschwerdefreiheit gerechtfertigt ist. Vor allem beim fibrösen metaphysären Defekt (FMD) und dem Enchondrom, zwei Geschwülsten, die häufig keine operative Therapie benötigen, werden Biopsien durchgeführt.

Auch bei zweifelhafter Dignität kann durch die Biopsie bereits präoperativ eine histologische Aussage über die Art der Tumorzellen getroffen werden und dementsprechend die dem Tumor spezifische Therapieart gewählt werden. Hierbei ist besonders zu beachten, dass bei Malignomen die Biopsie zu einer Verschleppung bisher abgegrenzter bösartiger Zellen führen kann. Der Stichkanal muss dann in der anschließenden Operation dringend mit entfernt werden.

Die diagnostische Sicherheit der Methode liegt allerdings laut J. Freyschmidt wegen des nur kleinen Gewebstücks und besonders durch das Auftreten von inhomogenen Geschwülsten, bei 75-90%. Besonders sklerotische Areale mit geringer Zellzahl, wie sie beim Osteoidosteom vorkommen, können schwer zu beurteilen sein (Freyschmidt J. 1998; Assenmacher S. 2000).

## **1.4 Therapiemöglichkeiten bei benignen Knochentumoren**

Die Therapie der benignen Knochentumoren hängt von der Art und der Lokalisation des Tumors ab und soll deshalb bei der Darstellung des jeweiligen Krankheitsbildes näher erläutert werden. In den meisten Fällen wird eine Entfernung der Geschwulst angestrebt werden. Besonders bei Tumoren, die eine hohe Rezidivrate haben, muss eine R0-Resektion das Ziel sein, also eine restlose Entfernung des veränderten Gewebes mit sicherem Abstand zu den Rändern des Exzitats. Eine Ausnahme bildet der selten zu Rezidiven neigende und häufig selbstheilende fibröse Kortikalisdefekt oder das nicht-ossifizierende Fibrom (sogenannte „leave-me alone-lesions“). Bei diesen kann unter Verlaufskontrollen abgewartet werden, solange der Patient in seinem Alltag nicht inakzeptabel eingeschränkt ist. Auch beim Vorliegen einzelner Enchondrome kann unter Beobachtung abgewartet werden.

In den letzten Jahren sind neue, minimal-invasive und deshalb gewebeschonendere Operationsmethoden entwickelt worden, die gute Langzeitergebnisse liefern (Adam G. 1995; Rosenthal D. I. 1995; Sans N. 1999).

## **1.5 Fragestellung**

Viele benigne Knochentumore sind wegen ihrer Seltenheit in vielen Bereichen noch nicht ausreichend erforscht. Seit der Schaffung der heute gängigen Begriffe in der ersten Hälfte des letzten Jahrhunderts wurden in großen Untersuchungen Daten über die Häufigkeiten der einzelnen Tumore, der Alters- und Geschlechtsverteilung, der Pathogenese, der Diagnostik und Differentialdiagnostik sowie den therapeutischen Möglichkeiten gesammelt.

Hierbei fällt vor allem die Problematik der schnellen korrekten Diagnose der benignen Knochentumore auf. Einerseits weil die Abgrenzung zu den malignen Tumoren sicher erfolgen muss, andererseits weil die benignen Tumore einander ähneln oder wegen ihrer geringen Größe in der röntgenologischen Darstellung spät erkannt werden. Dies betrifft besonders die folgenden knöchernen Läsionen: Das Osteoidosteom, das Osteoblastom, die aneurysmatische Knochenzyste, der fibröse metaphysäre Defekt und das Enchondrom.

Aus diesen Gründen werden immer wieder Fälle publiziert, in denen jahrelange Fehldiagnosen zu einer Verschleppung der korrekten Therapie führten. Neben der zum Teil nicht unerheblichen Beeinträchtigung im Alltag (Schmerzen, geringere Belastbarkeit) bedeutet dies gerade für junge Patienten das Risiko einer verzögerten körperlichen motorischen Entwicklung oder von bleibenden Wachstumsstörungen zum Beispiel in Form einer Beinlängendifferenz oder einer beeinträchtigten Gelenkbeweglichkeit.

Thema dieser Arbeit ist deshalb die Analyse der diagnostischen Problematik bei benignen Knochentumoren im Kindes- und Jugendalter. Anhand der Daten aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital soll untersucht werden, welche Strategien hier für die Diagnostik gewählt wurden, wie häufig die einzelnen Tumoren aufgetreten sind, welche Zeitspanne für die Diagnosestellung benötigt wurde, aber auch wie die Behandlung erfolgte und ob Rezidive auftraten oder Funktionseinschränkungen in der Beweglichkeit blieben.

Es soll ferner durch die Aufarbeitung der Patientendaten der letzten 20 Jahre aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital die Bedeutung dieser Krankheiten für ein kinderchirurgisches Zentrum veranschaulicht werden und für die eigene Evaluation über Erfolge und Misserfolge der hier eingesetzten Therapien informiert werden.

Nicht zuletzt zielt die Darstellung der Fälle darauf ab, einen Beitrag zur weiteren Analyse von den teils seltenen Krankheitsbildern zu leisten, damit die im Rahmen der wachsenden Erfahrung zunehmenden Erfolge - besonders der neuen diagnostischen und therapeutischen Verfahren – sichtbar werden. Darüber hinaus wird auch deren Umsetzung in den klinischen Alltag problematisiert.

## 2) Material und Methoden

### 2.1 Methodik

Aus den OP-Büchern der Jahre 1983-2002 des Dr. von Haunerschen Kinderspitals wurden die relativ seltenen Fälle ermittelt und die entsprechenden Akten samt den radiologischen Bildern im Archiv herausgesucht. Schließlich konnten 41 vollständige Patientenakten zur Auswertung verwendet werden. Es handelte sich dabei um Patienten, die wegen einer der folgenden benignen Knochenläsionen stationär behandelt wurden:

- (1) •Osteoidosteom
- (2) •Osteoblastom
- (3) •Aneurysmatische Knochenzyste
- (4) •fibröser Kortikalisdefekt / nicht-ossifizierendes Fibrom
- (5) •Enchondrom

Die Patienten konnten alle auf Grund der histologischen Diagnose sicher einer der 5 Gruppen der zu untersuchenden Knochenläsionen zugeteilt werden. Kein Patient war in zwei Gruppen gleichzeitig vertreten.

Anhand der Akten und Röntgenbilder wurden die 41 Fälle analysiert. Dabei wurden allgemeine Daten wie die Altersstruktur und die Geschlechterverteilung erhoben, sowie die Lokalisation der Tumore und ihre Größe bestimmt. Der Schwerpunkt der Untersuchung lag jedoch auf der Herausarbeitung der Daten, die Aussagen über die Schnelligkeit der Diagnosefindung zuließen und auf der Auswertung von Berichten, welche diagnostischen Mittel zum Einsatz kamen, ob die Befunde der Radiologie, Klinik und Histologie übereinstimmten und welche Differentialdiagnosen in Betracht gezogen wurden. Anschließend wurde untersucht, welche Therapien gewählt und welche Erfolge damit erzielt wurden, ob eine Nachbehandlung notwendig wurde und vor allem ob Rezidive auftraten und eine erneute Operation notwendig machten. Ferner wurde die stationäre Verweildauer die zur Behandlung nötig war herausgearbeitet.

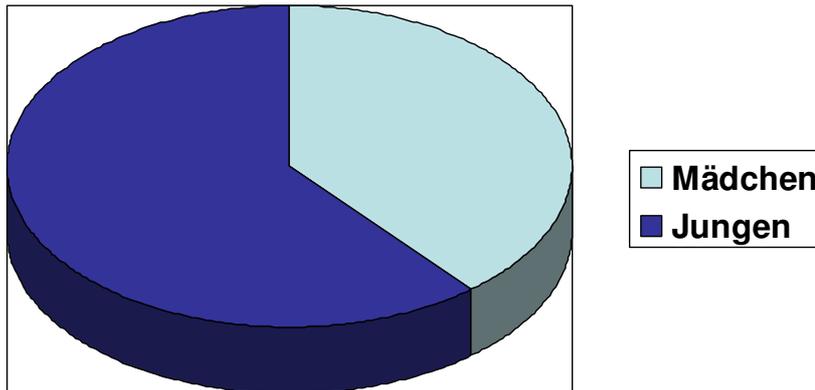
Wie bei jeder retrospektiven Erhebung aus Krankenakten musste eine sorgfältige Auswahl derjenigen Akten erfolgen, die für die Auswertung verwertbar waren. Unvollständige Akten oder Fälle mit unklarer Diagnose wurden nicht berücksichtigt. Am Ende konnten die Daten von 41 Patienten zur Analyse verwendet werden.

Aus diesen Zusammenhängen ergaben sich die folgenden Leitfragen für die Erfassung und Strukturierung der vorliegenden Daten:

- 1) Welche Geschlechterverhältnisse ergeben sich aus unserem Patientenkollektiv?
- 2) Wo waren die Knochentumore lokalisiert?
- 3) Wie lange wurden die Beschwerden von den Patienten bereits bemerkt bevor sie das erste mal bei einem Arzt aufsuchten?
- 4) Welche Symptome gaben die Patienten bei ihrer Erstvorstellung an?
- 5) Welche diagnostischen Mittel wurden eingesetzt, bis die Diagnose feststand?  
Wie lange war der durchschnittliche Zeitraum zwischen Erstvorstellung und korrekter Diagnose?
- 6) Welche Behandlungskonzepte fanden Anwendung, und wie erfolgreich waren sie?
- 7) Wie gestaltete sich der Verlauf der Erkrankung, wie schnell waren die Patienten geheilt und wie oft ereigneten sich Rezidive?
- 8) Wie lange dauerten die Krankenhausaufenthalte, die sich durch die Behandlung ergaben?

## 2.2 Patienten

Das Patientenkollektiv setzte sich aus 25 Jungen und 16 Mädchen zusammen. Das durchschnittliche Alter betrug 8 Jahre und 11 Monate bei einer Altersverteilung, die von 2 Jahren und 5 Monaten bis zu 15 Jahren reichte.



Die Fallzahlen in den Gruppen der einzelnen Knochentumoren waren wie erwartet unterschiedlich groß, da wie in Tabelle 1.1 gezeigt, die Häufigkeit der verschiedenen Knochentumore stark variiert.

Die größte Gruppe bildeten die 16 Kinder und Jugendlichen, bei denen ein Osteoidosteom diagnostiziert worden war. Dagegen wurde nur eine einzige Patientin wegen eines Osteoblastoms behandelt. 12 Patienten wurden wegen einer Aneurysmatischen Knochenzyste, 3 wegen eines oder mehrerer Enchondrome und 9 auf Grund eines fibrösen Kortikalisdefektes oder eines nicht-ossifizierenden Fibroms therapiert.

## 3) Krankheitsbilder im Überblick

### 3.1) Das Osteoidosteom

#### Übersicht Krankheitsbild Osteoidosteom:

1935 beschrieb Jaffé erstmals 5 Fälle eines benignen, osteoblastischen Tumors, der aus Osteoid und atypischem Knochen bestand und den er daraufhin als Osteoidosteom bezeichnete (Jaffe H.L. 1935). Charakteristisch für das Osteoidosteom ist der in dem Tumor eingeschlossene, bis zu zwei - drei Zentimeter große sogenannte Nidus, eine scharfbegrenzte Osteolysezone, die häufig von einem sklerosierten Randsaum umgeben wird und im Röntgenbild ein typisches Bild ergibt.

#### Häufigkeit:

Anhand von größeren Fallzahlen, die an pathologischen Instituten gesammelt und ausgewertet wurden - erst von Dahlin und später von Schajowicz und Ackermann – wurde ein Anteil der Osteoidosteome von 10% an allen benignen Knochentumoren bzw. von 4% an Knochentumoren insgesamt beschrieben (Dahlin D. C. 1978) (Schajowicz F. 1972; Schajowicz F. 1993; Schajowicz F. 1994; Freyschmidt J. 1998). Damit kann das Osteoidosteom zu den seltenen Tumoren gezählt werden. Da somit die meisten Ärzte über geringe Erfahrung mit dem Krankheitsbild des Osteoidosteoms verfügen, liegt hierin ein wichtiger Grund für die oft lange Anamnesedauer des Osteoidosteoms. Campanacci beschreibt eine durchschnittliche Anamnesedauer von 14 Monaten in seinem untersuchten Kollektiv (Campanacci M. 1999) , Assenmacher kommt bei einer kleineren Fallzahl von 14 Patienten, die innerhalb von 12 Jahren im Universitätsklinikum Essen behandelt wurden, sogar auf durchschnittliche 2 Jahre (Assenmacher S. 2000). In der Literatur finden sich zudem Einzelfälle mit extrem langen Anamnesezeiten von bis zu 18 Jahren (Kayser M. 1988).

#### Alters- und Geschlechtsverteilung:

Je nach Statistik erkranken Männer zwei (Campanacci M. 1999) bis viermal (Adler C.-P. 1998) so häufig an einem Osteoidosteom wie Frauen. Die Altersverteilung zeigt einen Gipfel im 2. Lebensjahrzehnt, in welchem etwa 50% aller Fälle diagnostiziert werden. 90% der Patienten sind zwischen 6 und 30 Jahre alt (Heuck A. 2001). Im Säuglings- und Kleinkindalter ist mit Osteoidosteomen kaum zu rechnen (Freyschmidt J. 1998). Der Entstehungszeitraum umfasst also die Phase des stärksten Knochenwachstums im Kindes- und Jugendalter. Deshalb ist davon auszugehen, dass die seltenen im höheren Lebensalter entdeckten Osteoidosteome ebenfalls in der Phase des jugendlichen Knochenwachstums entstehen, jedoch erst später entdeckt werden.

#### Lokalisation:

Der Tumor befällt am häufigsten die langen Röhrenknochen der unteren Extremitäten: So entfallen allein 50 % der Osteoidosteome auf Femur und Tibia (Adler C.-P. 1998), wo sie wiederum bevorzugt in der Kortikalis der Metaphyse und

Diaphyse sitzen (Dahlin D. C. 1978). Es folgen die langen Röhrenknochen der oberen Extremität und die kurzen Röhrenknochen. Befindet sich der Tumor in der Wirbelsäule (13%), sind vorrangig die posterioren Elemente wie Wirbelbögen und Wirbelfortsätze befallen (Heuck A. 2001). Jeder andere Knochen kann jedoch auch betroffen sein.

### **Symptome:**

Das wohl charakteristischste klinische Symptom sind nächtliche Schmerzattacken im Gebiet des Tumors, die unabhängig von vorausgehender körperlicher Aktivität auftreten und auffällig gut auf nichtsteroidale Antirheumatika ansprechen (Aspirintest). Adler hält als Ursache der Schmerzen eine schwankende Blutfüllung in dem stark vaskularisierten Tumor für möglich, wonach der steigende Druck bei zunehmender Durchblutung zur Reizung von Schmerzrezeptoren führen könnte (Adler C.-P. 1998). Andere Forschungen sahen die Schmerzursache in der Produktion von Prostaglandinen durch das Tumorgewebe selbst, welche Nervenenden von Schmerzrezeptoren erregen und damit eine Vasodilatation mit folgender Druckerhöhung hervorrufen. Nervenendigungen konnten zuerst von Sherman und Schulman im Nidus des Osteoidosteoms nachgewiesen werden (Sherman 1965; Schulman L. 1970; Esquerdo J. 1976). Diese einsprossenden Nervenendigungen stellen eine Besonderheit des Osteoidosteoms dar und unterscheiden es von den meisten anderen Tumoren, welche bis zum Wachstum in das Periost schmerzfrei bleiben.

Bei der eher seltenen Lokalisation des Tumors in der Wirbelsäule gilt als typisches Symptom eine Skoliose, die auf die Krankheit aufmerksam werden lässt. Bei gelenknahem oder intrakapsulärem Auftreten kann eine Arthritis vorherrschend sein, und die Diagnose verschleiern (Berning W. 1997). Daneben treten Muskelatrophien durch Schonhaltung der betroffenen Extremität auf, auch Bewegungseinschränkungen, Hinken und Reflexminderungen werden beobachtet. Manchmal ist der Tumor sogar an einer tastbaren Schwellung mit oder ohne Druckdolenz zu erkennen. Bei Kindern kann darüber hinaus eine Deformierung des Knochenabschnittes oder auch ein gesteigertes Längenwachstum beobachtet werden, was eine Folge der Hyperämie durch das Osteoidosteom ist (Freyschmidt J. 1998).

### **Pathogenese:**

Die Pathogenese ist noch weitestgehend unklar, es sollen hier die wichtigsten Theorien vorgestellt werden.

Übereinstimmend betrachtet man das Osteoidosteom heute als eine Fehlbildung in der Osteogenese, die während des Knochenwachstums erstmalig auftritt und im weiteren Wachstum der umgebenden Knochenmasse nach distal Richtung Metaphyse oder Diaphyse folgt. Die Ursache dieser Fehlentwicklung bleibt jedoch ungeklärt. Genetische Zusammenhänge konnten ausgeschlossen werden. Ein weiterer Ansatz beschäftigt sich mit der Idee, dass es sich bei der Erkrankung um eine chronische Entzündungsreaktion handeln könnte, worauf der dicke Sklerosesaum und die Ansprechbarkeit auf nicht-steroidale Antirheumatika (NSAR) Hinweis sein könnte. Ein Erregernachweis ist bis jetzt jedoch noch nicht gelungen, auch fehlt es an den typischen Entzündungszeichen wie Temperaturerhöhung, beschleunigte BKS oder erhöhte Leukozytenzahlen (Resnick D. 1988). Daneben wurden auch immer wieder Fälle von posttraumatischen Osteoidosteomen beschrieben, wie Leonhardt in 16 Fällen zeigt (Leonhardt J. 2001). Allerdings handelt

es sich hierbei um Ausnahmen, in denen ein vorangegangenes Trauma meist viele Jahre zurück lag, aber eindeutig der Lokalisation des Osteoidosteoms entsprach. Ob alle anderen Patienten vielleicht unbemerkt kleine Verletzungen in der Vorgeschichte erlitten, die dann zu den Tumoren führten, ist bislang unklar.

### **Diagnose:**

Anamnestisch diagnostiziert wird das Osteoidosteom vor allem durch den typischen starken Nachtschmerz, der nach der Gabe von Aspirin oder anderen NSAR rasch nachlässt. Die Patienten beschreiben regelrechte Schmerzattacken, die zum Aufwachen besonders in den frühen Morgenstunden führen. Die Schmerzen können bereits zu einem Zeitpunkt bestehen, zu dem der radiologische Nachweis wegen der geringen Größe der Geschwulst noch negativ ist.

### Röntgenbild:

Das Röntgenbild in zwei Ebenen sichert die Diagnose häufig durch das typische Bild eines Nidus. Dabei handelt es sich um eine runde bis ovale, gut abgegrenzte Osteolysezone aus hochvaskularisiertem Stroma und unreifem Knochengewebe, die im Röntgenbild als Aufhellung zu sehen ist. Im Innern kann sie einen winzigen fleckigen Sklerosekern als Verschattung enthalten. Der Nidus ist von einem sklerotischen Randsaum reaktiv hyperostotischen Knochens umgeben, der sich ebenfalls als Verschattung darstellt. Besonders in der Kortikalis gelegene Tumore können eine solch kräftige Sklerosezone ausbilden, dass die Darstellung des Nidus selbst nicht mehr gelingt (Berning W. 1997; Allen and Saifuddin 2003).

### Computertomographie (CT):

Im Zweifelsfall kann die Computer-Tomographie (CT) in überlagerungsreichen Regionen und bei sehr kleinen Tumoren die Darstellung sicherstellen, da auf diese Weise einzelne Schichten betrachtet werden können und der Summationseffekt das Bild nicht stört. Vor der erst durch die Entwicklung von Hochleistungsrechnern möglichen Computertomographie konnte die Überlagerung bereits durch Aufnahmen mit der konventionellen Tomographie, die auf eine bestimmte Schichttiefe fokussiert war, vermindert werden.

Auch im CT stellt sich das Osteoidosteom mit den typischen Zeichen Nidus und umgebende verstärkte Verknöcherung dar. Die Schichtdicke und das Betrachtungsfeld müssen klein gewählt werden, um auch Osteoidosteome von geringer Größe aufzulösen. Eine Schichtdicke von 2 mm sollte eine sichere Darstellung ermöglichen (Gamba J.L 1984; Steinberg G.C. 1990; Frassica F.J. 1996; Assenmacher S. 2000).

### Skelettszintigraphie:

Eine weitere Methode um Knochentumore zu identifizieren ist die Skelettszintigraphie. Mit ihr gelingt es Regionen erhöhten Stoffwechsels mit Hilfe radioaktiv angereicherter Substrate - sogenannten Tracern - zu markieren. Häufig kann das Skelettszintigramm bereits in einem sehr frühen Stadium durch eine Mehranreicherung im stoffwechselaktiven Bereich des Nidus die Lokalisation des Tumors zeigen. Da die Sklerosezone auf Grund mangelnder Durchblutung nicht anreichert und sich dort folglich eine Zone der Minderanreicherung darstellt, ergibt sich das für Osteoidosteome typische sogenannte „Double density sign“ (Helms C. A. 1984).

### Magnetresonanztomographie (MRT):

Die Magnetresonanztomographie (MRT) ist ein Verfahren, welches durch ein starkes künstliches Magnetfeld unter Messung elektromagnetischer Wellen Schichten des Körpers darzustellen vermag. Da das MRT besonders die Weichteile kontrastreich abbildet, kann sie z.B. die Weichteilreaktionen des den Tumor umgebenden

Gewebes anzeigen, etwa ein vorhandenes Knochenmarködem, Periostitis oder Synovitis. Da der Knochen selbst nicht gut abgrenzbar ist, kann das MRT zu Fehldiagnosen und einer nicht unerheblichen Befundaggravation wie zum Beispiel eines Osteosarkoms führen (Berning W. 1997). Besonders der für das Osteoidosteom charakteristische Nidus zeigt sich im MRT weit weniger zuverlässig als im CT, weshalb das MRT bei Verdacht auf ein Osteoidosteom normalerweise nicht eingesetzt wird und zumindest nicht zu den frühen diagnostischen Maßnahmen zählen sollte (Assoun J. 1994).

Die radiologische Diagnose muss postoperativ immer durch eine histologische Untersuchung des exzidierten Materials bestätigt werden. Nur der endgültige Vergleich der radiologischen, klinischen und histologischen Erkenntnisse liefert ein sicheres Ergebnis und verhindert, dass eventuell maligne Ursachen übersehen werden.

### **Differentialdiagnose:**

Differentialdiagnostisch muss vor allem an ein Osteoblastom oder Osteosarkom gedacht werden. Das benigne Osteoblastom ist dem Osteoidosteom histologisch sehr ähnlich. Allerdings gibt es bei Größe und Wachstumsverhalten Unterschiede, weshalb die Abgrenzung der zwei Tumore für die richtige Therapie relevant ist (siehe Kapitel 3.2 über das Osteoblastom).

Das Osteosarkom als häufiger maligner Knochentumor stellt eine sehr wichtige Differentialdiagnose dar. Bei Zweifeln an der radiologischen Diagnose Osteoidosteom, welche auf Grund des charakteristischen Röntgenbildes selten vorkommen, sollte vor der Operation eine bioptische Abklärung erfolgen, um eine vorliegende Malignität auszuschließen. Das Osteosarkom erscheint im Röntgenbild diffuser vom gesunden Knochen abgegrenzt, wegen der rasch fortschreitenden Knochendestruktion durch sein schnelleres Wachstum fehlt meist der sklerotische Randsaum. Dafür sind mottenfraßähnliche Nekrosen, Periostveränderungen in Form von senkrecht vom Schaft abstehenden Spiculae, seltener lamelläre Zwiebelchalen oder dreiecksförmig verdickte Periostschatten (Codman-Dreiecke) charakteristisch. Bei fortgeschrittenem Stadium ist sogar ein Vordringen des Osteosarkoms in die Weichteile in Form von neu gebildetem Knochen im Röntgenbild zu sehen.

Beim Osteosarkom finden sich histologisch ferner malignitätsverdächtige Zellatypien, die beim Osteoidosteom nicht vorkommen dürfen. Sie sind vom Pathologen explizit auszuschließen.

Weiterhin ist die chronische sklerosierende Osteomyelitis abzugrenzen, eine chronische Entzündung des Knochens unterschiedlicher Ursache, die reaktiv ebenfalls eine verstärkte Verknöcherung aufweisen kann. Hierbei fällt jedoch eine inhomogenere Sklerosierung auf.

Ein Brodie-Abszeß, ein Knochenabszess der durch hämatogene Streuung von Bakterien entsteht und ebenfalls zu einer chronischen Osteomyelitis führt, liegt meist zentral in der Metaphyse, das Osteoidosteom jedoch in der Kortikalis.

Zum Ausschluss eines eosinophilen Granuloms, welches auch durch Osteolysen und Nachtschmerzen auffallen kann, muss die Histologie in Zusammenhang mit den radiologischen Befunden zu Rate gezogen werden (Resnick D. 1988; Schajowicz F. 1993; Heuck A. 2001).

### **Makromorphologie:**

Der exzidierte Nidus imponiert als graurötliches oder weiß-gelbliches bis rotes Gewebe, welches im sklerosierten Bereich des Knochens liegt und weist eine

spongiose Struktur von unterschiedlicher Härte auf. Er ist relativ gut abgrenzbar und kann mit dem scharfen Löffel herausgeschält werden (Freyschmidt J. 1998).

### **Histologie:**

Der Nidus lässt im Mikroskop neu gebildeten, geflechtartig, ungeordneten Knochen erkennen, gesäumt von aktiven osteoidproduzierenden Osteoblasten, die jedoch nicht hochdifferenziert genug sind, um gewöhnlichen lamellären Knochen zu bilden. Das Osteoid ist nicht vollständig verkalkt. Osteoklastäre Riesenzellen können dazwischen liegen. Darum legt sich ein zelldichtes Stroma aus Fibroblasten und Histozyten (Freyschmidt J. 1998). Zahlreiche Nervenfasern sind im umliegenden fibrösen Gewebe zu finden, welche für die Schmerzhaftigkeit der Läsion verantwortlich gemacht werden (Schulman L. 1970). In älteren Tumoren können bereits Verkalkungen im Zentrum auftreten. Die Sklerosezone ist aus lamellären Knochen aufgebaut. Zell- oder Kernatypien sind im Unterschied zu malignen Tumoren nicht zu finden.

### **Therapie:**

Therapieziel ist einerseits, den Nidus operativ möglichst vollständig zu entfernen, um die Rezidivgefahr zu minimieren. Auf der anderen Seite erhöht eine großzügige Entfernung stets das Risiko einer Instabilität des Knochens, weswegen der Defekt möglichst klein bleiben sollte. Die Sklerosezone muss nicht vollständig entfernt werden, Rezidive entstehen durch Reste des Nidusgewebes (Assenmacher S. 2000). Um den Eingriff knochenschonend und stabilitätserschonend durchzuführen, wurden in den letzten Jahren neue minimalinvasive Operationstechniken erarbeitet, welche im Folgenden zusammen mit den alten Methoden vorgestellt und gegeneinander abgegrenzt werden sollen. Bei erfolgreicher Entfernung des Nidus sind die Patienten postoperativ schmerzfrei.

Folgende Therapieoptionen bestehen:

#### 1) Die offene En-bloc-Resektion des Tumors mit Teilen der sklerosierten Randzone.

Bei der En-bloc-Resektion wird der Nidus mit weiten Teilen der umgebenden Sklerosezone in einem Stück entfernt. Dazu muss das OP-Gebiet freipräpariert werden, also die Haut und Weichteile über dem Tumor gelöst werden. Durch den entstehenden Weichteilschaden muss mit Gefäß- und Nervenschäden, hohem Blutverlust sowie postoperativ mit Wundschmerzen und eventuell auch mit Wundheilungsstörungen und Infektionen gerechnet werden. Anschließend wird das Knochenstück, in dem das Osteoidosteom liegt En-bloc, also im Ganzen, herauspräpariert. Wird durch die Operation ein großer Knochendefekt geschaffen kann durch eine Auffüllung mit eigenem (autologem) Knochen oder künstlichem Knochenersatz eine raschere Heilung und somit eine frühere Stabilisierung erreicht werden. Als autologer Ersatz bietet sich hierbei Spongiosa oder Kortikalis zum Beispiel aus dem Beckenkamm an, oder es werden Teile der Fibula als Knochenfragmente benutzt. Als künstlichen Ersatz wurde spezielle Hydroxylapatitkeramik (Endobon®) entwickelt, die in Form von Granulat oder Zylindern vorliegen und zum Auffüllen der entstandenen Knochenhöhle dienen. In Fällen, wo die Knochenstabilität auf Grund starker Belastung und großem Defekt in Gefahr ist und mit einer erhöhten Frakturgefahr zu rechnen ist, kann eine

Stabilisierung mittels Plattenosteosynthese oder gar durch einen Fixateur extern nötig sein. Besonders zur gleichzeitigen Korrektur einer starken tumorbedingten Knochenvermehrung (Hyperostose) wird die En-bloc-Resektion gerne angewendet (Assenmacher S. 2000).

Ein Nachteil bei dieser Operationstechnik besteht nicht zuletzt in der Gefahr, dass der Nidus letztendlich nicht im Resektat enthalten ist, obwohl er im Knochenstück vermutet wurde. Eine nachträgliche postoperative Durchleuchtung sollte durchgeführt werden solange der Patient noch in Narkose ist, um den Nidus im Resektat darzustellen und im Falle des Fehlens eine ausgedehntere Resektion fortzuführen. Um einen solchen Fall ganz zu vermeiden, kann der Nidus präoperativ mittels Durchleuchtung oder der CT lokalisiert und z. B. durch das Einbohren von mindestens 2 Kirschnerdrähten markiert werden. Alternativ lässt sich der Nidus nuklearmedizinisch mittels eines radioaktiven Stoffwechselsubstrats markieren, welches vor der OP verabreicht wird und vom Tumor als verstärkt stoffwechselaktivem Gewebe vermehrt aufgenommen wird. Die Radioaktivität im Resektat und umliegenden Knochengewebe lässt sich bestimmen und gibt Auskunft über die Vollständigkeit der Entfernung. Auch eine präoperative Markierung mit Tetracyclin ist möglich, wobei der Patient 1-2 Tage präoperativ Tetracyclin oral einnimmt. Hierbei wird sich zu Nutzen gemacht, dass der Nidus den Stoff besonders anreichert und er intraoperativ durch den Nachweis der Fluoreszenz mittels UV-Lichts gefunden werden kann (Lee D.H. 1992; Tse, Hung et al. 2003). Allerdings ist zu beachten, dass Kinder unter 8 Jahren Tetracyclin nicht einnehmen sollten, da es sich auch im Dentin der Zähne einlagert (Frassica F.J. 1996). Ein Vorteil der Operationstechnik besteht in der guten Beurteilbarkeit des vollständigen Resektats durch den Pathologen, wobei dieser eine Aussage über die Vollständigkeit des Nidus und seiner Dignität machen kann.

## 2) Abtragen des Knochendeckels und Kürettage der Knochenhöhle (Exkochleation):

Der Zugang zum Tumor ist der Gleiche wie bei der En-bloc Resektion. Dann erfolgt jedoch lediglich die Eröffnung des Knochens durch Abtragen eines Knochendeckels über dem Gebiet, in dem das Osteoidosteom liegt. Sobald der Nidus makroskopisch zu sehen ist, wird er mit dem scharfen Löffel vollständig herausgeschält (kürettiert). Der ihn umgebende hyperostotische Bereich muss nicht entfernt werden, er soll sogar belassen werden. Auf diese Weise wird weniger Knochenmasse entnommen und eine ausreichende Stabilität in dem Gebiet kann häufig erhalten bleiben. Sind keine Reste im Knochen zurückgelassen worden, so ist nicht mit Rezidiven zu rechnen, dagegen ist eine unvollständige Entfernung mit hoher Rezidivgefahr verbunden (Assenmacher S. 2000). Da der Pathologe aber nur Fragmente des Tumors erhält, kann er postoperativ keine Aussage über die Vollständigkeit der Entfernung treffen.

Besonders an unzugänglichen Stellen kann auch hierbei ein erheblicher Weichteildefekt bei der Entfernung des Nidus entstehen, wodurch eine hohe Infektionsgefahr, starke Schmerzen und eine Heilungsverzögerung resultieren können, wie schon bei der En-bloc-Resektion beschrieben wurde. Auch für die präoperative Markierung des Nidus gilt das gleiche wie oben erwähnt.

### 3) Minimalinvasive perkutane CT-gesteuerte Technik.

Die minimalinvasive Technik wird seit Beginn der 90er Jahre des letzten Jahrhunderts klinisch eingesetzt und soll gewebeschonend, komplikationsärmer und wegen der kürzeren Verweildauer im Krankenhaus kostengünstiger und für den Patienten angenehmer sein.

Das Prinzip der Operationstechnik ist, dass der zu operierende Knochenabschnitt nicht freipräpariert werden muss, sondern der Nidus mit Hilfe der CT intraoperativ exakt lokalisiert wird. Zuerst wird das zu entfernende Gewebe mit einem Kirschnerdraht genau markiert, anschließend mit einem Hohlbohrer durch die Haut (perkutan) angebohrt und durch Zurückziehen geborgen (Adam G. 1995; Berning W. 1997; Bühler m. 2001). Die Schwierigkeit liegt darin, dass der Nidus dabei nicht in die benachbarten Weichteile oder den tieferen Knochen vorgeschoben wird, sondern vollständig mit dem Bohrer erfasst und herausgeholt wird. Zu diesem Zweck kann ein Greifmechanismus in den Bohrer mit eingebaut werden. Anschließend genügt die Versorgung der Hautwunde mit Steristrips und einem sterilen Verband, der Patient darf die ersten Tage das Körperteil nur teilbelasten, bis die Wundheilung gesichert ist, bei komplikationslosem Verlauf ist sogar eine ambulante Behandlung möglich (Bühler m. 2001). In einigen Fällen kann die Operation sogar in Lokalanästhesie erfolgen (Berning W. 1997).

Die Operationstechnik hat vor allem bei tief gelegenen Operationsgebieten zur erheblich geringeren Morbidität geführt, wie z. B. bei Tumorsitz im Becken oder im Femurhals, wo mit der herkömmlichen Technik große Wunden entstehen würden (Assenmacher S. 2000; Wasserlauf, Gossett et al. 2003). Berning sieht ein wichtiges Aufgabengebiet der transkutanen CT-gesteuerten Behandlung von Osteoidosteomen auch bei intraartikulären Lokalisationen, insbesondere des Hüftgelenks, da hierbei eine Schonung der Vaskularisierung des Hüftkopfes möglich ist (Berning W. 1997).

Die Erfolgsraten der rezidivfreien Heilung sind allerdings unterschiedlich hoch und vom Operateur und der Lokalisation stark abhängig: Während bei Donahue et al. keine Rezidive oder Komplikationen auftraten, gaben Sans et al. bei 24% Komplikationen an (Donahue F. 1999), (Sans N. 1999). Auch Campanacci et al. vertrauen der konventionellen Technik mehr als der modernen CT-gesteuerten: Denn nach Campanacci ist nur in etwa der Hälfte der Fälle eine histologische Beurteilung des oft stark beschädigten Exzitats noch möglich, so dass die Methode lediglich bei gesicherter Diagnose Osteoidosteom Verwendung finden sollte. Auch sei die Rezidivrate größer als bei der offenen Kürettage (Rezidivfreiheit nur 83% gegen 100%) (Campanacci M. 1999). Tendenziell wird die minimalinvasive Technik jedoch immer häufiger eingesetzt (Leonhardt J. 2001).

Um ein Verbleiben von Tumorresten mit der Gefahr eines Rezidivs weiter zu minimierten, wurden ferner spezielle Methoden der perkutanen Technik entwickelt worden, wobei Restgewebe des Nidus durch den Einsatz von hochprozentigem Ethanol, Laserenergie oder spezieller energiereicher Radiofrequenzen nach der Anbohrung noch zusätzlich zerstört wird (Adam G. 1995; Rosenthal D. I. 1995; Gangi A. 1998; Cantwell, Obyrne et al. 2004). Dabei werden Zugänge von circa 5 mm Durchmesser gebohrt und der Nidus durch Einbringen der oben genannten Mittel zerstört bzw. verödet. Nach Rosenthal ist dabei die seit 1992 eingesetzte hochfrequente Radioablation die

beste Alternative, da Nebenwirkungen auf das umliegende Gewebe durch den konzentrierten Alkohol oder auch die hohen Temperaturen der Laserbehandlung (bis 240°C), nicht auszuschließen sind (Rosenthal D. I. 1995).

#### 4) Konservatives Management mittels medikamentöser Schmerztherapie

Eine weitere Methode, das Osteoidosteom zu therapieren, liegt in der rein medikamentösen Behandlung (Kneisl J. S. 1992; Ilyas I. 2002). Da der Tumor selbst keine Gefahr für die Gesundheit des Patienten darstellt, sondern lediglich der starke Schmerz zur Beeinträchtigung führt, kann eine über mehrere Jahre beibehaltende Einnahme von NSAR als alternative Therapie zu einer Operation in Erwägung gezogen werden. Untersuchungen haben gezeigt, dass im Mittel nach 2,75 Jahren die Einnahme der Medikamente beendet werden kann und die Patienten schmerzfrei sind (Kneisl J. S. 1992). Allerdings führten gastrointestinale Beschwerden wie Übelkeit, Magenulcera und Durchfall als Nebenwirkung der NSAR in einer Untersuchung von Ilyas und Younge bei 2 von ihren 11 Patienten zum Abbruch der Therapie (Ilyas I. 2002). Ferner scheint die lange Medikamenteneinnahme für die Patienten belastender, als ein rascher Eingriff mit sofortiger Schmerzstillung. Somit sollte die medikamentöse Behandlung des Osteoidosteoms Fällen vorbehalten bleiben, bei denen eine Operation entweder wegen der prekären Lage des Nidus abgelehnt werden muss oder der Allgemeinzustand des Patienten sie nicht erlaubt, bzw. dieser einer Operation nicht zustimmt (Ilyas I. 2002).

## **3.2) Das Osteoblastom**

### **3.2.1 Übersicht Krankheitsbild Osteoblastom:**

Das Osteoblastom wurde 1956 von Jaffe und Lichtenstein unabhängig voneinander erstmals beschrieben, zuvor war von Dahlin ein „Giant Osteoid Osteoma“ entdeckt worden, bei dem es sich vermutlich ebenfalls um ein Osteoblastom handelte (Jaffe H.L. 1956; Lichtenstein L. 1956) (Dahlin D. C. 1954).

An dieser Stelle soll zuerst der Unterschied zwischen dem Osteoblastom und Osteoidosteom geklärt werden: Das Osteoblastom ähnelt dem Osteoidosteom sehr, es wurde ursprünglich sogar als Riesen-Osteoidosteom bezeichnet (Dahlin D. C. 1954). Histologisch zeigen beide Läsionen aktive Osteoblasten, die verstärkt Osteoid produzieren und ein sie umgebendes stark vaskularisiertes Stroma (Freyschmidt J. 1998). Wichtigstes Differenzierungsmerkmal für den Kliniker ist dabei der größere Durchmesser des Osteoblastoms: der Nidus ist definitionsgemäß größer als 2 cm, es wurden sogar Fälle bis zu 11 cm Durchmesser beschrieben (Lucas D. R., Unni K. K. et al. 1994), allerdings gibt es noch einige weitere Unterschiede zum Osteoidosteom, so dass eine Abgrenzung sinnvoll ist: So weist das Osteoblastom eine geringere Sklerosezone auf, da es weitaus schneller wächst und somit weniger reaktive Umgebungsknochenneubildung initiiert. Das Wachstum des Tumors ist aggressiver. Weiterhin ist die Läsion weniger schmerzhaft, als es beim Osteoidosteom beschrieben ist, und zeigt eine höhere Rezidivneigung, wobei 95% der Rezidive erst 2 Jahre nach der Operation auftreten, viele erst nach 5 und mehr Jahren (Adler C.-P. 1998). Auch die andersartige Lokalisation (vermehrt in Wirbelsäule und Os sacrum) ist ein Unterscheidungsmerkmal. Nach Dahlin sollte von einem Osteoblastom ausgegangen werden, wenn der Durchmesser 1,5 – 2,0 cm überschreitet, nach Adler soll ein Durchmesser größer als 3 cm Hinweis für ein Osteoblastom sein (Dahlin D. C. 1978), (Adler C.-P. 1998).

Sonderform aggressives Osteoblastom: Als eine Sonderform des gewöhnlichen Osteoblastoms wird ferner das so genannte aggressive Osteoblastom unterschieden. Dieses wächst auffällig aggressiv und lokal infiltrierend und neigt selbst nach sorgfältigster chirurgischer Behandlung stark zu Rezidiven, jedoch ohne zu metastasieren (Heuck A. 2001). Einzelne Berichte liegen vor, nach denen aggressive Osteoblastome in Osteosarkome übergegangen seien (McLeod R. A. 1976). Adler beschreibt das aggressive Osteoblastom als Tumor, der große Ähnlichkeit mit dem typischen Osteoblastom hat, dessen klinischer Verlauf jedoch durch zahlreiche Rezidive gekennzeichnet ist, dessen Röntgenbefund eine maligne Destruktion anzeigt und dessen histologische Strukturen viele polymorphe Osteoblasten mit pathologischen Mitosen enthält (Adler C.-P. 1998). Das aggressive Osteoblastom ist 1976 von Schajowicz und Lemos (Schajowicz F. 1976) erstmalig beschrieben worden und es sind bisher nur wenige Fälle bekannt. Dabei fallen das höhere Durchschnittsalter der Patienten (34 Jahre) und die Hauptlokalisierung an den langen Röhrenknochen der unteren Extremitäten auf. In jedem Fall muss eine Biopsie klären helfen, ob es sich nicht doch um ein Osteosarkom handelt (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Bei Sitz in der Wirbelsäule schlagen Frassica et al. vor, eine

postoperative Bestrahlung (Radiatio) durchzuführen, um die Rezidivgefahr zu senken (Frassica F.J. 1986).

### **Häufigkeit:**

Die Häufigkeit des Osteoblastoms liegt bei einem Anteil von 1 - 3,5% an den gutartigen Knochentumoren, und ist damit noch seltener als das Osteoidosteom (Dahlin D. C. 1978; Ghelman 1986).

### **Alters- und Geschlechtsverteilung:**

Die Altersverteilung ähnelt der des Osteoidosteoms mit einer Häufung im Jugendalter: 45% treten im 2. Lebensjahrzehnt auf, noch einmal 30% im 3. Lebensjahrzehnt. Auch das Geschlechtsverhältnis von 3:1 (Männern : Frauen) liegt im selben Bereich wie beim Osteoidosteom (Lichtenstein L. 1964; Huvos A.G. 1979).

### **Lokalisation:**

Der hauptsächliche Sitz der Geschwulst ist die Wirbelsäule, in der allein über 40% gefunden werden, wobei wie beim Osteoidosteom die Wirbelbögen und -fortsätze am stärksten betroffen sind. Weitere 30% sitzen in den langen Röhrenknochen metaphysär oder diaphysär, 15% in den kurzen Röhrenknochen. Andere Knochen können vereinzelt aber auch betroffen sein (Dahlin D. C. 1978; Heuck A. 2001). In den Röhrenknochen wiederum kann das Osteoblastom sowohl intramedullär als auch in der Kortikalis auftreten (Kawaguchi K., Oda Y. et al. 1998).

### **Symptome:**

Auch beim Osteoblastom steht die Schmerzsymptomatik im Vordergrund, allerdings sind Intensität der Schmerzen und Besserung auf Aspirin und andere NSAR weniger stark ausgeprägt. Die Schmerzen treten zudem häufiger auch während des Tages auf und werden vom Patienten nicht ausdrücklich in der Nacht beklagt, wie es für das Osteoidosteom typisch ist. Sie werden eher als dumpf und lokal begrenzt beschrieben und sind Zeichen der Verdrängung und der Kompression benachbarter Strukturen. Es können Schwellungen, Skoliosen und Bewegungseinschränkungen beobachtet werden (Bloom M.H. 1969). Manchmal wird der Patient erst durch eine pathologische Fraktur auf den Tumor aufmerksam. Bei vertebralem Befall können durch die Kompression von Nerven neurologische Ausfälle imponieren, so dass es zu Gangstörungen durch Hinken oder Schmerzen im Rücken kommen kann. Fälschlicherweise können die Symptome zuerst auf eine Erkrankung der Bandscheiben, z.B. eines Discusprolapses, hinweisen. Im schlimmsten Fall können die neurologischen Ausfälle sogar bis zur Querschnittssymptomatik reichen, die je nach Höhe des betroffenen Wirbels als Paraplegie oder Tetraplegie auftritt (Crabbe W.A. 1962; Lichtenstein L. 1964; deSousa Dias L. 1973; Adler C.-P. 1998).

### **Diagnose:**

Das Osteoblastom ist in der radiologischen Bildgebung besonders schwer zu diagnostizieren, da es keine typische Erscheinungsform wie das Osteoidosteom hat, dafür aber viele andere benigne und maligne Knochenerkrankungen simuliert. Im Röntgenbild bietet sich das Bild einer Osteolysezone mit einem großen Nidus von mindestens 2 bis zu ca. 10 cm Durchmesser, die partiell verkalkt oder verknöchert sein kann. Eine Verknöcherung weist auf eine längere Existenz des Osteoblastoms hin. Meistens ist auch hier eine Sklerosezone um die Tumormatrix zu erkennen, besonders bei kortikalem Sitz, aber nicht so ausgeprägt wie beim Osteoidosteom. Es ist damit weniger deutlich abgegrenzt zur Umgebung (Adler C.-P. 1998). Fehlt die

Sklerose vollständig, als Zeichen des schnellen expansiven Wachstums, dann ist das Osteoblastom lediglich als ein unspezifischer lytischer Prozess zu erkennen. Auch auf Malignität hinweisende Periostreaktionen lamelläre und spikuläre Art oder ein Codman'sches Dreieck sind möglich und können ein malignes Geschehen vortäuschen. Das Osteoblastom kann ebenfalls blasig imponieren und damit zur Verdachtsdiagnose aneurysmatische Knochenzyste führen oder fleckige Osteolysezonen zeigen, die an maligne mottenfraßähnliche Läsionen erinnern (Heuck A. 2001). Um ein aggressives Osteoblastom frühzeitig zu erkennen, muss im Röntgenbild auf Zeichen eines infiltrierenden Wachstums geachtet werden. Auffällig wäre eine vom Tumor durchbrochene Kortikalis und Weichteilbeteiligungen mit Schwellung oder Verdrängung umliegender Strukturen. Neben Röntgen und CT ist deshalb auch - im Unterschied zum Osteoidosteom - die MRT zur Diagnostik zu empfehlen, da sie die nicht-knöchernen Umgebungsstrukturen darstellen kann. Ein Einbrechen des Tumors in das umgebende Gewebe kann mit der MRT so frühzeitig entdeckt werden. Im Szintigramm wird eine starke fokale Anreicherung deutlich, ähnlich wie beim Osteoidosteom – ein unauffälliges Szintigramm schließt beide Tumore praktisch aus. Wegen der schwierigen Darstellbarkeit des Osteoblastoms durch die Bildgebung ist ein wichtiger Hinweis immer auch durch die häufige Lokalisation des Tumors in der Wirbelsäule gegeben. Nach Adler kann grundsätzlich postuliert werden, dass ein ungewöhnlicher destruierender oder sklerosierender Knochenherd in der Wirbelsäule eines Jugendlichen, der röntgenologisch gutartig erscheint, als gutartiges Osteoblastom angesehen werden kann, bis der Befund histologisch belegt oder widerlegt wird (Adler C.-P. 1998).

#### **Differentialdiagnose:**

Häufig muss zuerst eine Abgrenzung zum Osteoidosteom auf Grund der starken Ähnlichkeit erfolgen. Hierbei muss die Ausdehnung der Läsion und die klinischen Symptome verglichen werden. Allerdings bleibt die wichtigste Überlegung immer, ob es sich nicht um einen bösartigen Prozess im Sinne eines aggressiven Osteoblastoms oder sogar eines Osteosarkoms handelt. Hier muss immer eine Biopsie gemacht werden. Ein frühes Rezidiv eines Osteoblastoms lenkt den Verdacht auf Malignität (Adler C.-P. 1998). Ein blasiges Erscheinungsbild in der Röntgendarstellung kann an die aneurysmatische Knochenzyste erinnern und durch ein Angiogramm unterschieden werden. Das Osteoklastom, ein an den Extremitäten auftretender semimaligner Knochentumor der typische Riesenzellen enthält und der ebenfalls durch eine Osteolyse und Schmerzen auffällt kann durch eine Biopsie ausgeschlossen werden.

#### **Makromorphologie:**

Der Tumor hat eine grau-braune und bei besonderem Gefäßreichtum rote Farbe und liegt in ovaler oder rundlicher Form in einer meist dünnen Sklerosezone eingebettet. Aus den zahlreichen Gefäßen kann das Osteoblastom bei der Entfernung stark bluten. Der Tumor hat eine bröckelige Konsistenz und eine - abhängig vom Grad der Mineralisierung- unterschiedliche Härte. Zysten können ebenso vorliegen (Schajowicz F. 1993).

#### **Histologie:**

Das Osteoblastom weist ein ganz ähnliches histologisches Bild auf wie das Osteoidosteom, lediglich die Osteoidtrabekel sind breiter und länger. Neben geformten Trabekeln liegen auch verstreute Osteoidablagerungen vor und die vorliegenden Osteoklasten, Knochen abbauende Zellen, sind für den osteolytischen

Charakter der Läsion verantwortlich. Unterschieden werden muss jedoch das aggressive Osteoblastom, das in der histopathologischen Untersuchung dicht gepackte Ansammlungen von Osteoblasten mit atypischen Mitosen jedoch keine Osteoidtrabekel zeigt (Revell P. A. 1979; Heuck A. 2001). Zum Osteosarkom grenzt sich das Osteoblastom durch das unbedingte Fehlen von knorpeligem Gewebe ab. Außerdem findet sich kein sarkomatöses Gewebe und die Trabekel werden immer von Osteoblasten gesäumt, was beim Osteosarkom eine Ausnahme ist (Adler C.-P. 1998).

### **Therapie:**

Bei unauffälligen Osteoblastomen gilt heute die Kürettage bis ins gesunde Gewebe hinein als Therapie der Wahl. Es ist sogar von Heilungen nach unvollständiger Entfernung berichtet worden (Adler C.-P. 1998). Zusätzliche chemische Verödungen, wie zum Beispiel mit Phenol, werden zwar teilweise empfohlen, um Rezidive zu vermeiden (wie bereits im Kapitel über das Osteoidosteom beschrieben wurde) (Frassica F.J. 1986). Allerdings ist bei der häufigen Lokalisation des Osteoblastoms in der Wirbelsäule von einer Verödung des Tumors mit Zusätzen wie Phenol oder Ethanol abzuraten, da die Nähe zu den Nervenzellen des Rückenmarks und den Nervenwurzeln das Risiko birgt, hierdurch weitere Schäden am Gewebe auszulösen. Zur Stabilisierung nach großen Eingriffen kann eine Spongiosaplastik mit oder ohne Osteosynthese notwendig werden (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Minimalinvasive Operationstechniken kommen beim Osteoblastom noch nicht in der Routine zum Einsatz, da der Tumor wegen seiner größeren Ausdehnung nicht so einfach überbohrt werden kann wie das kleine Osteoidosteom und weil bei einer Lokalisation an der Wirbelsäule das Risiko, umliegende Strukturen zu verletzen, zu hoch ist.

Eine radikalere Entfernung ist dagegen bei aggressiven Formen des Osteoblastoms notwendig. Ist eine En-bloc Resektion des Tumors möglich, sollte diese durchgeführt und vom Pathologen im Resektat die Vollständigkeit des Osteoblastoms bestätigt werden. Bei der Lokalisation der Läsion im Wirbelknochen wird von Frassica eine postoperative Radiatio empfohlen, um die Rezidivwahrscheinlichkeit zu senken (Frassica F.J. 1986; Adler C.-P. 1998). Adler hält die Radiatio dagegen für nicht empfehlenswert, da die spontane Transformation von Restgewebe in ein Osteosarkom in seltenen Fällen beschrieben wurde (Adler C.-P. 1998).

### **3.3) Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ)**

#### **Übersicht Krankheitsbild Aneurysmatische Knochenzyste:**

Der Begriff aneurysmatische Knochenzyste wurde 1942 von Jaffé und Lichtenstein in einer Veröffentlichung zuerst gebraucht, die jedoch nur 2 Fälle beschrieb. Zuvor war das Krankheitsbild lange als Sonderform bereits bekannter Knochenläsionen eingestuft wurde (Jaffé H.L. 1942). Endgültig durchgesetzt hat sich der Begriff jedoch erst 1950, als Jaffe und Lichtenstein unabhängig voneinander weitere Fälle beschreiben konnten Laut der WHO-Klassifikation der Knochentumore (siehe Tab. 1.1) zählt die AKZ zu den unklassifizierbaren Tumoren. Sie ist eine gutartige, osteolytische Läsion mit einer häufig massiven Auftreibung, was ihr den Vergleich mit einem Aneurysma eingebracht hat, ist stark vaskularisiert und besteht aus einer mit Blut oder seröser Flüssigkeit gefüllten Kammer. Die Ätiologie dieser Krankheit ist noch nicht gesichert. Zusätzlich zur primären AKZ werden auch immer wieder Fälle von sekundären AKZ beschrieben. Dabei handelt es sich um AKZ, die reaktiv entstehen, entweder zeitgleich mit einem anderen benignen oder malignen Primärtumor oder nach dessen erfolgter Behandlung im gleichen Knochenabschnitt entstehen. Deshalb sollte bei der Diagnose einer AKZ immer auch ein anderer benigner oder maligner Tumor ausgeschlossen werden (Biesecker 1970; Kransdorf M. J. 1995; Adler C.-P. 1998). Die AKZ ist mit einer relativ hohen Rezidivrate behaftet, so dass eine vollständige Entfernung als Therapie durchgeführt werden muss (Marcove R. C. 1995; Green J. A. 1997).

#### **Aggressivität:**

Vergleicht man den Verlauf der Erkrankung fällt eine sehr heterogene Aggressivität der einzelnen Fälle auf, die sich durch Unterschiede in der Wachstumsgeschwindigkeit und im Rezidivrisiko niederschlägt. Die Aggressivität der AKZ lässt sich in verschiedene Stufen einteilen, wobei sich besonders die Einteilung von Enneking für die Aggressivität benigner Knochentumore durchgesetzt hat (Enneking W.F. 1985; Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Hierbei werden 3 Stadien anhand ihrer lokalen Ausdehnung, des klinischen Verlaufs, der Szintigraphieergebnisse, der CT/MRT Ergebnisse und der erforderlichen Operationstechnik unterschieden (Abb. 3.1). Selten liegt bei der AKZ eine „latente Läsion“ (entsprechend Stadium 1 nach Enneking) vor, häufig handelt es sich um eine „aktive Läsion“ (Stadium 2 nach Enneking), aber auch „aggressive Läsionen“ (Stadium 3 nach Enneking) werden beobachtet (Enneking W.F. 1985).

### Stadieneinteilung benigner Tumoren nach Enneking. (Mod. nach Freyschmidt)

	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, Aufreibung/ De- formierung des Kompartiments	Symptomatisch (deutlich Schmer- zen, Spontan- fraktur), hohe Rezidivrate
Szintigraphie	Negativ	Aktivität im Tumor	Aktivität auch jenseits der Tumorgrenzen
CT/MRT	Homogen, intakte und gut abgrenzbare Kapsel	Homogen, in- takte, aber dünne Begrenzung, expansiv	Inhomogen, unscharf begrenzt, extra- kompartimentale Ausdehnung
Operation	Intrakapsulär	Marginal	Weit im Gesunden

Abb. 3.1 Stadieneinteilung benigner Tumoren nach Enneking (Mod. nach Freyschmidt)

#### Häufigkeit:

Der Anteil der AKZ an den benignen Knochentumoren beträgt 1 % und ist somit eine seltene Erkrankung (Ruiter D. J. 1977; Campanacci M. 1986; Vergel De Dios A. M. 1992).

#### Alters- und Geschlechtsverteilung:

Überwiegend findet sich die AKZ im Kindes- und Jugendalter sowie bei jungen Erwachsenen. Etwa 80% der Patienten sind unter 20 Jahre alt. Sie ist bei Kindern unter 5 Jahren extrem selten (Kransdorf M. J. 1995). Frauen sind geringgradig häufiger betroffen als Männer (Campanacci M. 1986; Adler C.-P. 1998).

#### Lokalisation:

Obwohl die AKZ in allen Knochen auftreten kann gibt es eine deutliche Häufung in den Metaphysen der langen Röhrenknochen, wo mehr als 50% aller AKZ zu finden sind. Im Becken werden etwa 12% und in der Wirbelsäule 12-30% aller AKZ gefunden (Campanacci M. 1986; Lippman, Jallo et al. 1999; Gadre and Zubairy 2000; Yamamoto, Marui et al. 2000; Khoshyomn, Lew et al. 2002).

### **Symptome:**

Bei metaphysärer Lage im langen Röhrenknochen sind die vorrangigsten Symptome lokale Schmerzen, Schwellung und Bewegungseinschränkung des nächstliegenden Gelenks. Bei den schwächer belasteten oberen Extremitäten macht oft erst eine Spontanfraktur auf das Geschehen aufmerksam. Bei Sitz in der Wirbelsäule kann es bis zum Zusammenbruch eines Wirbels kommen, oder es treten eine Kyphoskoliose oder neurologische Ausfälle wegen Kompression angrenzender radikulärer Nervenbahnen auf. Die meisten Patienten suchen innerhalb der ersten 6 Monate nach Beginn der Beschwerden einen Arzt auf (Windhager R. 1995).

### **Pathogenese:**

Da bislang noch keine sichere Pathogenese bekannt ist, werden mehrere Theorien zur Entstehung der AKZ diskutiert. Freyschmidt geht davon aus, dass es sich bei dem Tumor um eine Missbildung der zu- und abführenden Gefäße handelt. Dabei entstehe eine Erhöhung des venösen Binnendrucks wodurch es durch den Druckanstieg sekundär zu einer osteolytischen - das heißt knochenabbauenden - Reaktion mit zunehmender Vergrößerung der Läsion komme (Freyschmidt J. 1998). Donaldson stellte anfänglich Theorien auf, wonach die Zysten auch durch eine vorliegende Venenthrombose, überschießende Reorganisation eines Hämatoms oder durch eine angeborene Gefäßwandschwäche entstehen könnten (Donaldson W.F. 1962). Die breiteste Zustimmung findet aktuell jedoch die These, dass es sich um eine Reaktion des Knochens auf ein akzidentelles Trauma oder auf eine Störung der Knochenstruktur durch andere Tumore handelt. Adler fand heraus, dass oft eine vorangegangene lokale Schädigung des Knochenabschnitts in der Anamnese gefunden werden konnte (Adler C.-P. 1998). Nach Kransdorf und Sweet lassen sich in etwa einem Drittel aller Fälle von AKZ vorbestehende Läsionen ermitteln (Kransdorf M. J. 1995). Nach Biesecker finden sich sogar in 50% der AKZ andere Tumore im betroffenen Areal, darunter besonders oft der Riesenzelltumor (Biesecker 1970; Campanacci M. 1986)).

### **Diagnose:**

Die Diagnose der AKZ ist dadurch erschwert, dass ein typischer Befund in der röntgenologischen Darstellung fehlt. Zusätzlich kann die AKZ eine Reihe anderer Krankheitsbilder simulieren, wodurch die richtige Diagnose erst nach deren Ausschluss gelingt.

Im Röntgenbild zeigt sich die AKZ als osteolytische meist exzentrisch gelegene Läsion, die sich im fortgeschrittenen Stadium weit aus dem Knochen herausbuchen kann. Dies wird als „blow-out“ Phänomen beschrieben und ist ein Charakteristikum der AKZ. Der Knochen ist aufgelöst, die Läsion erscheint deshalb leer. Bei aggressivem und schnellem Wachstum wird häufig eine verdünnte Kortikalis, eine sogenannte Kortikalisarrosion, beobachtet. Eine Randsklerose kann bestehen oder auch fehlen. Sie ist Zeichen einer gewissen Konsolidierung und beginnt, wenn die Zyste langsam wächst und sich die umgebende Knochenschale verdichten kann. In fortgeschrittenen Stadien ist eine große Zyste zu erkennen, die sich eindrucksvoll bis tief in die Weichteile hinein vorwölben kann. Sie wird von einer dünnen Knochenschale umgeben, die aus der abgehobenen Knochenhaut, dem Periost, gebildet wird und auch als Neokortex bezeichnet wird. Im Inneren können sich einige trabekuläre Verdichtungen befinden, die Zeichen neugebildeten Knochens sind (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). An der Wirbelsäule wird häufig eine Ausdehnung über mehrere Wirbelkörper beobachtet, was eine typische Erscheinung

der AKZ darstellt und bei anderen benignen oder malignen Tumoren höchst selten vorkommt (Vergel De Dios A. M. 1992).

Bei der selten zur reinen Diagnose durchgeführten Darstellung der Blutgefäße im Angiogramm lässt sich die Größenausdehnung der Geschwulst, besonders der extraossäre Anteil, darstellen. Die AKZ ist eine hypervaskularisierte Geschwulst, weswegen überproportional viele Gefäße zu ihr hinführen. Der blutig gefüllte innere Teil der Zyste färbt sich jedoch meist nicht an. Somit kann mit der Angiographie ein maligner Tumor nicht ausgeschlossen werden, präoperativ jedoch die genaue Ausdehnung der AKZ bestimmt werden, eine Information, die bei Lokalisation der AKZ in der Nähe großer Gefäße oder Nerven präoperativ wichtig sein kann. Im Rahmen der Therapie kann mittels Angiographie ferner eine Embolisation - also Verschließung - der zuführenden Gefäße erfolgen, um den Blutverlust beim operativen Entfernen der AKZ zu verringern.

Im CT kann die Ausdehnung der Zyste, besonders intraossär, gut bestimmt werden. Die Darstellung ist in komplexen überlagerten Knochenabschnitten sinnvoll, wo in der gewöhnlichen Radiologie keine klare Abgrenzung der Strukturen möglich ist. Im CT Bild ist eine unterbrochene Kortikalis zu sehen, wobei das umgebende Weichteilgewebe jedoch klar abgrenzbar bleibt. Dies ist ein Zeichen, dass das Periost intakt ist und der Tumor nicht infiltrierend wächst (Kransdorf M. J. 1995). Schulte hält ferner die präoperative MRT Untersuchung mit Kontrastmittel für hilfreich, um Größe und Lage der Geschwulst und damit eine geeignete stadiengerechte Therapie zu bestimmen (Schulte, Sarkar et al. 2000). Auch das MRT Bild zeigt eine gut abgrenzbare Geschwulst, die an ihrer Außenseite auch gelappt oder blasig imponieren kann.

Die Skelettszintigraphie hält Schulte dagegen zur Diagnosefindung der AKZ für wenig nützlich, da lediglich eine verstärkte Anreicherung zu erkennen ist, aber keine spezifischen Hinweise auf eine AKZ hinweisen (Schulte, Sarkar et al. 2000). Hudson fand bei Untersuchungen heraus, dass die Größe der dargestellten Läsion in der Szintigraphie bei 12% seiner Fälle zu groß erschien (Hudson 1984).

### **Differentialdiagnose:**

Zu unterscheiden ist die primäre AKZ von der juvenilen Knochenzyste, die ihr in ihrer Struktur mit Septen und flüssigkeitsgefüllten Hohlräumen röntgenologisch und auch histologisch ähnelt. Desweiteren ist das maligne teleangiektatische Osteosarkom abzugrenzen, welches etwa 5 mal häufiger als die AKZ auftritt (Bitzan P. 1995). Hierbei sind auf die röntgenologischen Malignitätszeichen zu achten (siehe Kapitel 1.3). Die Abgrenzung intraossär als auch zu den Weichteilen ist häufig unscharf und Hinweis auf Malignität. Auch ein Riesenzelltumor muss differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden, der sich im Röntgenbild ebenfalls als zystischer lytischer Prozess zeigt, der meist Trabekel im inneren enthält und als typisches „Seifenblasenbild“ bezeichnet wird. Die Histologie zeigt die charakteristischen mehrkernigen Riesenzellen (Bitzan P. 1995; Adler C.-P. 1998).

Wichtig ist immer die Suche nach einem weiteren benignen oder malignen Tumor, auf dessen Boden die AKZ als sekundäre Läsion entstanden ist. Dabei handelt es sich neben den Riesenzelltumoren um Chondroblastome, Osteoblastome, die erwähnten malignen Osteosarkome und seltener um juvenile Knochenzysten, eine fibröse Dysplasie, eosinophile Granulome und nicht-ossifizierende Knochenfibrome (Biesecker 1970; Marcove, Sheth et al. 1995).

### **Makromorphologie:**

Es imponiert ein aufgetriebenes Knochenstück, welches aufgeschnitten die Zyste mit meist mehreren durch Septen begrenzte Kammern zeigt. Sie sind oft mit Blutkoageln oder blutig-seröser Flüssigkeit gefüllt. Die Wand besteht aus derbem periostalen Bindegewebe, das verknöchert sein kann und den Tumor klar von seiner Umgebung abgrenzt. In der Regel nimmt die AKZ bei ihrer Entdeckung bereits mehr als 50% der Gesamtbreite des Knochens ein (Huvos A.G. 1979; Kransdorf M. J. 1995; Adler C.-P. 1998).

### **Histologie:**

Im Mikroskop zeigen sich glattwandige Zysten, die - im Unterschied zu Hämangiomen - nicht mit Endothel der Blutgefäße ausgekleidet sind. Stattdessen zeigen sich Gefäßspalten in der bindegewebigen Wand, die aus zellreichem Granulationsgewebe bestehen. Osteoklastäre Riesenzellen finden sich dazwischen. Manchmal liegen auch Osteoidstrukturen mit angelagerten Osteoblasten vor, die neues Osteoid produzieren. Hierbei muss besonders auf eine Abgrenzung zum teleangiektischen Osteosarkom geachtet werden. Auch ausdifferenzierte Knorpelherde können gefunden werden (Adler C.-P. 1998).

### **Therapie:**

Bei primären AKZ im Stadium 1 und 2 nach Enneking stellt die sorgfältige Kürettage der Knochenhöhle mit nachfolgender autologer oder homologer Spongiosaauffüllung die Standardtherapie dar (Bitzan P. 1995; Green J. A. 1997; Schulte, Sarkar et al. 2000). Jedoch zeigen auf diese Weise behandelte AKZ hohe Rezidivraten, die je nach Literatur von 10 bis 50% reichen (Biesecker 1970; Ruitter D. J. 1977; Campanacci M. 1986; Vergel De Dios A. M. 1992; Kransdorf M. J. 1995). Um Rezidive mit belastenden Folgeoperationen und langen Krankheitsverläufen jedoch zu verhindern, werden besonders bei der Behandlung aggressiver Verlaufsformen, entsprechend Stadium 3 nach Enneking oder bei Rezidiven, radikalere Therapieverfahren eingesetzt. Einerseits besteht die Möglichkeit zu unterschiedlich umfassenden Knochenresektionen, wie z.B. der sogenannten marginalen Resektion oder größerer Knochenabschnitte bis hin zur en-bloc Resektion. Bei dieser wird durch das Entnehmen von reichlich umliegenden Knochenanteilen um die Zyste die Wahrscheinlichkeit, das Gewebe vollständig entfernt zu haben, erhöht (Vergel De Dios A. M. 1992; Schulte, Sarkar et al. 2000). Andererseits geht jedoch ein größerer Defekt am Knochen mit erhöhter Morbidität einhergeht und sollte möglichst vermieden werden. Neuerdings werden zusätzliche Methoden zur Verödung von möglichem Restgewebe, welches sich nach der Kürettage noch im Knochen befindet, eingesetzt. Erfahrungen mit diesen sogenannten adjuvanten Therapien wurden bislang in Form der intraoperativen Phenol- oder Äthanolapplikation, Kälteanwendungen mit kryochirurgischen Maßnahmen wie flüssigem Stickstoff oder Hitzeanwendungen mit speziellem thermischem Knochenzement gesammelt. Durch die zytotoxischen und thermischen Einwirkungen wird eine lokale Gewebsnekrose mit Devitalisierung angrenzender Zellschichten erreicht. Auf diese Weise kann eine primär intraläsionale Resektion, also eine Kürettage, in einen quasi marginalen Eingriff überführt werden, die Effizienz des chirurgischen Eingriffs also gesteigert werden (Bitzan P. 1995; Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Bei einer Untersuchung an 34 Patienten senkte sich laut Bitzan das Rezidivrisiko nach dem Einsatz von 50-75%igem Phenol nach erfolgter Kürettage von 17,4% in der Kontrollgruppe auf 0% in der Phenolgruppe (Bitzan P. 1995). Marcove behandelte einen Teil seiner 44 Patienten intraoperativ zusätzlich mit flüssigem Stickstoff im

Rahmen einer adjuvanten Kryotherapie, wobei eine Rezidivrate von 18% gegenüber 59% in der Kontrollgruppe auftrat (Marcove R. C. 1995).

Ein weiterer Therapieansatz besteht in der angiographischen Embolisation der zuführenden Gefäße. Dabei wird mit einem Katheter über ein peripheres Gefäß bis ins Tumorgebiet vorgegangen und hier die versorgende Arterie gesucht. Darstellbar sind die Gefäße mittels röntgendichtem Kontrastmittel, welches über den Katheter appliziert wird und über den ebenso das Einbringen des Materials zur Okklusion der Arterie erfolgt. Nur wenn das Gefäß sicher darstellbar ist, darf embolisiert werden, um ein versehentliches Unterbinden der Versorgung gesunder Nachbarstrukturen zu verhindern. Ziel ist es, eventuell nach der Kürettage noch im Knochen verbliebenes Zystengewebe von der Blutversorgung abzuschneiden, so dass es nachfolgend untergeht. Ein zusätzlicher Benefit bei der Methode ist der verringerte intraoperative Blutverlust. In einer Erhebung von Green et al. traten keine Rezidive bei den 7 von ihnen mit Embolisation und Kürettage behandelten Patienten auf (Cory D.A. 1989; De Cristofaro R. 1992; Green J. A. 1997). Auch Fälle von Heilung nach dem alleinigen Verschluss des Gefäßes, also ohne Durchführung einer Operation, sind bekannt, bilden aber die Ausnahme und sind höchstens in Gebieten, die einer Operation nicht zugänglich sind, zu versuchen (Green J. A. 1997).

Ferner wurden seit den Anfängen der Behandlung der AKZ Röntgenstrahlen eingesetzt, um inoperabel gelegene Zystenanteile zu zerstören, waren aber Einzelfällen vorbehalten und sind heute wegen der Gefahr des Ausbruchs maligner Veränderungen im Gewebe obsolet (Nobler M. P. 1968; Marks R. D. 1976; Maeda M. 1989).

Auch wenn der Anteil erfolgreicher Behandlungen mit Adjuvantien in den Veröffentlichungen in der Mehrzahl ist, gibt es doch auch Autoren, die wiederum von gravierenden Nebenwirkungen berichten. So belegen einige Studien, dass z.B. nach Kryotherapie späte Frakturen oder Nervenläsionen oder auftreten können, oder ein vorzeitiger Schluss der Wachstumsfuge nach deren Schädigung durch den Einsatz mit Phenol auftreten kann. Bei der Embolisierung des zuführenden Gefäßes können darüber hinaus zu große Anteile des umliegenden gesunden Gewebes mit von der Blutversorgung abgetrennt werden, so dass auch hier ein Schluss der Epiphysenfuge oder Gewebsnekrosen bis hin zu Nervenschädigungen im Bereich der Wirbelsäule auftreten können. Nach Bestrahlung des Tumors, einer sogenannten Radiatio, werden sowohl ein Wachstumsfugenverschluss als auch vereinzelt Strahlensarkome beobachtet (Nobler M. P. 1968; Marks R. D. 1976; Bitzan P. 1995; Marcove R. C. 1995; Green J. A. 1997).

Um einerseits dem Patienten eine möglichst kleine Wunde zuzufügen, andererseits aber auch die Rezidivgefahr durch eventuell verbleibender Anteile der AKZ so gering wie möglich zu halten, schlägt Enneking präoperativ ein genaues Staging vor, um jeden Patienten abhängig von seinem individuellen Rezidivrisiko zu behandeln (Tab.2, Seite 28): So rät er bei Vorliegen einer AKZ im Stadium 1 (latent) den Tumor lediglich durch Kürettage zu entfernen, da hierbei die Rezidivgefahr sehr gering ist. Im Stadium 2 sollte zusätzlich eine adjuvante nichtchirurgische Therapieform hinzugefügt werden oder aber, wenn das nicht möglich ist, eine ausgedehntere Entfernung von Knochensubstanz z.B. in Form einer marginalen Resektion vorgenommen werden. Bei der aggressiven Form (Stadium 3) der AKZ empfiehlt Enneking eine weitreichende Resektion, die sogar bis zur Mitnahme einer umliegenden Weichteilmanschette führen muss (en-bloc Resektion), damit nachfolgende Rezidive vermieden werden können (Enneking W.F. 1985).

Untersuchungen geben ferner Hinweise, dass besonders junge Patienten unter 15 Jahren ein Rezidiv zu fürchten haben. Dies sollte bei der Therapie als auch bei den

nachfolgenden Kontrollen bedacht werden (Tillmann B. P. 1968; Biesecker 1970; Vergel De Dios A. M. 1992). Rezidive treten darüber hinaus meist innerhalb der ersten 2 Jahre nach der Operation auf, ausgesprochen selten nach Ablauf von 4 Jahren und praktisch nie danach (Clough J.R. 1973). Nach Marcove et al. finden sich keine Unterschiede im Rezidivrisiko zwischen primären oder sekundären AKZ (Marcove R. C. 1995).

### **3.4) Fibröser Metaphysärer Defekt (FMD) mit den Subklassen Fibröser Kortikalisdefekt (FK) und nicht-ossifizierendes Fibrom (NOF)**

#### **Übersicht Krankheitsbild FMD:**

Auch der fibröse Kortikalisdefekt und das nicht-ossifizierende Fibrom verdanken ihre Begriffserschaffung und Abgrenzung gegenüber anderen juvenilen Knochentumoren den berühmten Forschern Jaffé und Lichtenstein (Jaffé H.L. 1942). Bereits 1942 prägten die Forscher die entsprechenden Bezeichnungen im Rahmen ihrer grundlegenden Forschung auf dem Gebiet der benignen Knochentumore. Es handelt sich um die häufigsten fibrösen Läsionen, die am Knochen auftreten (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Auch wenn ihre klinische Bedeutung anders zu beurteilen ist als die der bereits abgehandelten, sollen sie hier wegen ihrer Relevanz für die Differentialdiagnostik vorgestellt werden.

Pathophysiologisch sind die beiden Krankheitsbilder dabei verschiedene Stadien ein und derselben Veränderung, des fibrösen metaphysären Defektes. Bei exzentrischer Lage in der harten Außenschicht des Knochens, der sogenannten Kompakta, wird dieser häufige Knochendefekt als fibröser Kortikalisdefekt bezeichnet. Hier tritt er zeitlich gesehen zuerst auf. Ab einer Ausbreitung bis in den inneren Teil des Knochens, der schwammartig aus Knochenbälkchen aufgebauten Spongiosa, wird er dann als nicht-ossifizierendes Knochenfibrom bezeichnet. Dementsprechend wird das frühe Stadium, der fibröse Kortikalisdefekt, besonders häufig im ersten Lebensjahrzehnt beobachtet, während die fortgeschrittenere Krankheitsform, das nicht-ossifizierende Fibrom, in der 2. Lebensdekade ihre größte Häufung hat (Freyschmidt 1981). Manche Autoren unterscheiden beide Krankheitsbilder auch nach ihrer Größe: Dietlein spricht von einem fibrösen Kortikalisdefekt bei einem Durchmesser von bis zu 3 cm, aber von einem nicht-ossifizierenden Knochenfibrom bei Defekten über 3 cm (Dietlein M. and Lorenz R. 1990). Da es sich mehr um eine Ossifikationsstörung handelt, kann nicht von einem echten Tumor die Rede sein. Stattdessen werden die beiden Defekte international gebräuchlich in die Klasse der tumorähnlichen Knochenläsionen eingereiht (siehe Tab. 1.1). Wegen ihrer Gutartigkeit und der Tatsache, dass in den meisten Fällen eine Spontanheilung einsetzt und deshalb häufig von einer Therapie abgesehen werden kann, hat sich auch der aus dem Englischen stammende Begriff „leave – me – alone – lesion“, zu deutsch „lass – mich – in – Ruhe – Läsion“ etabliert.

#### **Häufigkeit:**

Adler schätzt den Anteil des nicht-ossifizierenden Fibroms an allen benignen Knochengeschwülsten auf mindestens 30%. Jedoch wird nur ein geringer Teil davon entdeckt, da häufig keine Symptome auftreten und viele FMDs nur als Zufallsbefund in Röntgenbildern auffallen, welche aus anderen Gründen wie etwa einer Knieprellung durchgeführt werden. So erklärt sich der geringe Anteil von nur ungefähr 5% an allen benignen Knochentumoren in den pathologischen Registern. Um trotzdem eine Aussage über die Häufigkeit der FMDs treffen zu können, führten Freyschmidt und Mitarbeiter 1981 deshalb eine Untersuchung an 2065 zufällig ausgewählten gesunden Patienten im Alter von 1 - 20 Jahren durch und kamen

hierbei auf eine Inzidenz von 1,8% in dieser Altersgruppe (Freyschmidt J. 1981). Somit konnte belegt werden, dass der Anteil der FMDs an allen benignen Knochentumoren weitaus höher sein muss, als eben die 5%, die nur die diagnostizierten FMDs widerspiegeln.

### **Alters- und Geschlechtsverteilung:**

Der FMD wird fast ausschließlich in den ersten 3 Lebensjahrzehnten angetroffen, wobei allein 70% der Patienten im 2. Lebensjahrzehnt stehen (Freyschmidt J. 1981). Das männliche Geschlecht ist etwa doppelt so oft betroffen wie das weibliche (Freyschmidt J. 1998). Nach Abschluss der Knochenwachstumsphase setzt rasch eine Sklerosierung der Läsion ein, wodurch im Röntgenbild das typische Bild verschwindet. Die Diagnose kann dadurch schwierig werden (Dietlein M. and Lorenz R. 1990).

### **Lokalisation:**

Es handelt sich bei den FMD um eine Fehlentwicklung von Fibroblasten des Periosts. Aus diesem Grund sind die Defekte exzentrisch gelegen, breiten sich aber, wie oben beschrieben, durch das Knochenwachstum bis in zentrale Bereiche des Knochens aus. Die bei Jugendlichen sehr häufige Knochengeschwulst liegt fast ausschließlich in den Metaphysen der langen Röhrenknochen. Eine besonders starke Häufung wird in der distalen Femurmetaphyse gefunden, so wie überhaupt die untere Extremität bei Freyschmidts Untersuchungen mit 96% am meisten befallen war (Freyschmidt 1981; Adler C.-P. 1998). Adler stellte den FMD auch in Kieferknochen sowie vereinzelt in kurzen Röhrenknochen fest (Adler C.-P. 1998). Nach Freyschmidt sind diese Tumore an kurzen Knochen und jene mit apophysärem Wachstum zwar röntgenologisch und histologisch ähnlich, stellen jedoch eigene Entitäten dar und werden besser mit Begriffen wie dem Xanthofibrom oder benignen fibrösen Histiozytom beschrieben (Freyschmidt J. 1981).

### **Symptome:**

FMD verursachen in der Regel keine Beschwerden. Ihre Entdeckung geschieht meist zufällig, etwa durch eine Röntgenaufnahme, die aus anderen Gründen an gleicher Stelle durchgeführt wurde. Spontanfrakturen sind selten und kommen nur bei sehr großen FMD vor. Leichte Schmerzen können ebenfalls auftreten, sowohl in Form von Druck- als auch Belastungsschmerzen. Selten auftretende stechende oder brennende Schmerzen sollten jedoch immer Anlass zur genaueren Abklärung und Vorsicht sein, da sich dahinter wahrscheinlich ein anderer Prozess verbirgt als ein FMD (Arata M. A., Peterson H. A. et al. 1981; Freyschmidt J. 1981; Dietlein M. and Lorenz R. 1990).

### **Pathogenese:**

Mit Sicherheit handelt es sich beim FMD um eine lokale Ossifikationsstörung in den Wachstumszonen des Knochens, nicht aber um eine echte Geschwulst (Adler C.-P. 1998). Schaser beschreibt ein gehäuftes Vorkommen in der Nähe von ossären Insertionen bestimmter Sehnen nahe der Wachstumsfuge der langen Röhrenknochen. Er vermutet eine Fehldifferenzierung der ortsständigen Zellen zu bindegewebeproduzierenden Fibroblasten, die dann statt dem benötigten Knochengewebe das weichere Bindegewebe herstellen. Der dadurch entstehende Defekt wächst im Rahmen des Längenwachstums des Knochens bis in die Metaphyse. Selten kann er auch bis in die Diaphyse gelangen (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Ritschl findet diese Theorie in seinen Nachuntersuchungen von 81

Patienten bestätigt, bei denen er auf der Suche nach der Pathogenese des FMD retrospektiv die Lokalisation der Läsion und ihr Verhältnis zu den Insertionsstellen der Sehnen rekonstruierte. Er fand in allen Fällen eine direkte Beziehung zwischen dem FMD und dem Einstrahlungsgebiet der Sehnen in das Perichondrium des Epiphysenfugenknorpels, woraufhin er diese anatomische Konstellation für eine Voraussetzung zur Entstehung eines FMD hält (Ritschl P. and Karnel F. 1986). Auch eine Prädisposition für diese Erkrankung scheint belegt, da viele Patienten mehrere FMD aufweisen bzw. mehrmals an einem solchen erkranken und ferner eine familiäre Häufung auftreten kann (Cunningham J.B. 1956). Jaffé und Lichtenstein selbst hatten in diesem Krankheitsbild einen echten benignen Tumor vermutet, der vom Knochenmarksbindegewebe ausgeht. Nachfolgend wurden weitere Theorien zur Pathogenese aufgestellt, so z.B. von Hatcher, der eine Gefäßstörung in der enchondralen Wachstumszone verantwortlich machte, oder von Cunningham und Mitarbeitern, die ein Trauma im Epiphysenfugenbereich als Erklärung für die Entstehung des FMD heranzogen (Hatcher C. H. 1945) (Cunningham J.B. 1956).

### **Diagnose:**

Obwohl die klinische Symptomatik unspezifisch ist und wenig zur Diagnosefindung beiträgt, kann der FMD oft allein durch sein typisches Bild in einer Röntgenaufnahme sicher diagnostiziert werden (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Beim nicht-ossifizierenden Knochenfibrom zeigt sich ein zystischer, scharf umschriebener ovaler Defekt mit Osteolysezone, der typischerweise einer Kortikalisseite anliegt und eine oft wellige Randsklerose besitzt, die ihm ein traubenförmiges Aussehen verleiht. Die Kortikalis ist meist erhalten, kann aber verdünnt sein (Freyschmidt J. 1998). Sein Durchmesser ist selten größer als 7 cm.

Dagegen erscheint beim fibrösen kortikalen Defekt die Kortikalis von außen her arrodirt, die Läsion reicht nicht bis in die Spongiosa hinein, sie ist kleiner als das nicht-ossifizierende Fibrom (Dietlein M. and Lorenz R. 1990; Schajowicz F. 1994). Mit zunehmendem Alter sklerosiert der Defekt zunehmend (Dietlein M. and Lorenz R. 1990).

Freyschmidt nennt feste Kriterien anhand derer der FMD zu erkennen ist, um weitere unnötige diagnostische Schritte zu verhindern: Dabei ist besonders auf die Lage in der Metaphyse zu achten, mit enger Beziehung zur Kompakta der einen Seite des Knochens. Altersabhängig ist der Defekt klein und in der Kortikalis gelegen oder bei älteren Patienten groß und in die Spongiosa hineinreichend, aber selten umgekehrt. Weiterhin ist der Defekt scharf und oft durch einen Sklerosesaum begrenzt (Freyschmidt J. 1981).

Beim multiplen Knochenfibrom fällt manchmal die Ausrichtung anhand einer gedachten Linie von der Epiphysenfuge zum entferntesten Defekt auf, an der die Läsionen „entlangwandern“ (Leonard, Hart et al. 1958; Ritschl P. and Karnel F. 1986).

Das Szintigramm zeigt meist keine oder nur eine schwache Aktivitätsanreicherung im Bereich der reaktiven Umbauzone des Periosts. Die Histologie ist ebenfalls eindeutig. Durch CT und MRT ist kein diagnostischer Gewinn zu erwarten (Dietlein M. and Lorenz R. 1990).

### **Differentialdiagnose:**

Meist ist die Diagnose eindeutig. Größere FMD können hin und wieder mit juvenilen Knochenzysten oder Riesenzelltumoren verwechselt werden (Vitalli H. P. 1960). Eine Systemerkrankung wie primärer Hyperparathyreoidismus und Osteofibrosis deformans juvenilis sind auszuschließen, Meffert und Poppe fordern eine

Abgrenzung gegenüber der monostotischen Form der fibrösen Dysplasie oder der aneurysmatischen Knochenzyste (Meffert O. and Poppe H. 1973), auch eine osteofibröse Dysplasie Campanacci oder eine Osteomyelitis können einmal Ähnlichkeiten aufweisen (Freyschmidt J. 1998). Gegenüber malignen Tumoren ist wie immer Vorsicht geboten. Vor allem wenn die Läsion in Schaftmitte liegt, auffallend groß ist oder eine unscharfe Begrenzung erkennen lässt, muss eine Biopsie erfolgen (Freyschmidt J. 1998). Eine kortikale Metastase kann ebenfalls einen FMD vortäuschen (Dietlein M. and Lorenz R. 1990). Freyschmidt sieht auch einen Anlass zur Probebiopsie gegeben, wenn eine Schmerzsymptomatik länger als 3 Wochen besteht oder wenn ein durchgeführtes Szintigramm positiv ist (Freyschmidt J. 1981).

### **Makroskopie:**

Der eröffnete Knochen zeigt bräunliches bis gelbes, faseriges Bindegewebe mit zystischen Hohlräumen. Das Periost kann an manchen Stellen als Folge einer reaktiven Periostitis ossificans deutlich verbreitert sein (Adler C.-P. 1998; Freyschmidt J. 1998).

### **Histologie:**

Der Defekt besteht aus faserreichem Bindegewebe, welches wirbelig und geflechtartig angelegt ist, ohne Knochenstrukturen und mit nur wenigen Blutgefäßen. Neben aktiven Fibroblasten mit großen Kernen sind zahlreiche eher kleine Riesenzellen ungleichmäßig im Defektgewebe verteilt. Reaktiv neu gebildete Faserknochenbälkchen bilden die Randsklerose (Adler C.-P. 1998; Freyschmidt J. 1998).

### **Therapie:**

Metaphysäre Defekte brauchen gewöhnlich nicht behandelt zu werden, da sie meist Zufallsbefunde sind und keine Beschwerden bereiten. Auch eine Verlaufsbeobachtung oder gar Probebiopsie zum Ausschluss eines malignen Prozesses ist laut Freyschmidt bei der oft klaren Symptomatik nicht nötig, da eine Entartung nicht zu befürchten ist und gewöhnlich der Defekt durch lokale Remodelling-Vorgänge bis zum Wachstumsabschluss spontan ausheilt (Freyschmidt J. 1998), (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Lediglich bei seltenen stabilitätsgefährdenden Ausmaßen der Läsion muss eine chirurgische Behandlung in Betracht gezogen werden, um einer pathologischen Fraktur vorzubeugen. So wurde von Arata et al. (Arata M. A., Peterson H. A. et al. 1981) eine Frakturgefährdung ab einer longitudinalen Ausbreitung von mehr als 33 mm, bzw. einem Querdurchmesser von mehr als 50% des Knochens beobachtet (Arata M. A., Peterson H. A. et al. 1981). Therapie der Wahl ist dann eine komplette Ausräumung der Läsion mit autologer Spongiosaplastik. Die Heilungsrate ist hervorragend und zeigt keine Rezidive (Hase T. 2000).

Eine maligne Entartung tritt nicht auf. Einige in der Literatur beschriebene Einzelfälle konnten widerlegt werden, dabei handelte es sich wohl um Zufallsbefunde von FMDs neben anderen malignen Tumoren (Kyriakos and Murphy 1981).

### **3.5) Enchondrom**

#### **Übersicht Krankheitsbild Enchondrom:**

Das Enchondrom ist zwar ein häufiger Tumor, der hauptsächlich an den Händen auftritt und aus reifem hyalinem Knorpel besteht. Da es meist langsam wächst, bleibt es oft über lange Zeit symptomlos und wird erst durch Zufall im Röntgenbild entdeckt. Auch pathologische Frakturen können auf die Erkrankung aufmerksam machen. Das Hauptaugenmerk sollte auf dem Ausschluss einer Entartung in ein malignes Chondrosarkom liegen, wobei besonders die Lokalisation des Tumors entscheidende Hinweise auf seine Dignität liefert. So muss vor allem bei stammnahen Enchondromen auf eine mögliche Entartung geachtet werden, weswegen diese Tumore stets streng auf ihre Größenzunahme zu überwachen sind (Adler C.-P. 1998). Ein eigenes Krankheitsbild ist die Enchondromatose, bei der multiple Enchondrome vorliegen, die eine stark erhöhte Entartungstendenz aufweisen und neben ihrer potentiellen Malignität die Gefahr der Knochendeformierung und Bewegungseinschränkung bergen. Deshalb sollte bei der Diagnose Enchondrom stets nach weiteren gesucht werden, um die beiden Krankheitsbilder streng voneinander zu unterscheiden und dementsprechend zu behandeln. Man vermutet, dass bis zu 1% der solitären Enchondrome maligne entarten können (Erlemann R. 2001).

#### **Häufigkeit:**

Das solitäre Enchondrom ist mit einem Anteil von 10-15% nach Freyschmidt und 19% nach Adler an den gutartigen Knochengeschwülsten ein häufiger Tumor (Freyschmidt J. 1998). An der Hand ist es sogar der häufigste Knochentumor überhaupt mit einem Anteil von 35-65% (Grünert J. 1995; Machens H.-G. 1997; Rieger H. 2000).

#### **Alters- und Geschlechtsverteilung:**

Das Enchondrom kann in jedem Lebensalter beobachtet werden, eine leichte Häufung wird in der 2. Lebensdekade beobachtet, wo etwa ein Viertel der Fälle auftritt. Eine Geschlechtsspezifität konnte nicht beobachtet werden (Machens H.-G. 1997; Adler C.-P. 1998; Giles D. W. 1999; Rieger H. 2000; Erlemann R. 2001). Benigne monostotische Enchondrome wachsen nur im Kindes- und Jugendalter und behalten ihre Größe nach dem Wachstumsende bei. Bei fortschreitendem Wachstum muss deshalb an ein Chondrosarkom gedacht werden. Ca. 1% der solitären Enchondrome können entarten (Erlemann R. 2001).

#### **Lokalisation:**

Hauptlokalisationsort der Enchondrome ist der Markraum der Metaphysen oder seltener der Diaphysen. Allein über 50% der registrierten Fälle kommen medullär in den kurzen Röhrenknochen der Hände vor, weitere in denen der Füße (Machens H.-G. 1997; Gaulke 2002). Adler fand die meisten Fälle in den körpernahen Fingergliedern, also den proximalen Phalangen der Hände (Adler C.-P. 1998; Takka and Poyraz 2002). Auch Humerus und Femur sind mit einem Anteil von 28,4% als relativ häufige Lokalisationen der Enchondrome zu nennen. Vor allem in dieser Lage sind sie bei der Differentialdiagnose der zuvor abgehandelten benignen jugendlichen Knochentumore von Bedeutung (Adler C.-P. 1998; Giles D. W. 1999). Im

Handbereich ist das Entartungsrisiko sehr gering, auch Rezidive sind nach vollständiger Entfernung des Tumorgewebes selten. Dagegen sind die 2,8% der Enchondrome in Rippen - selbst bei unauffälligem histologischem Befund - als fakultativ maligne einzustufen. In den langen Röhrenknochen gelten sie als semimaligne, da sie schnell an Größe zunehmen können, bis sie sich sogar über die gesamte Schaftbreite ausdehnen. Zudem neigen sie nach der operativen Entfernung viel stärker zu Rezidiven, als dies bei den Enchondromen der Finger der Fall ist. Die seltenen Enchondrome des Beckens sind laut Adler immer als maligne einzustufen, auch wenn sich bei der histologischen Untersuchung keine sicheren malignen Strukturen finden lassen (Adler C.-P. 1998).

### **Symptome:**

Bei den gutartigen, langsam wachsenden Enchondromen liegen oft keinerlei Beschwerden vor. Eine pathologische Fraktur kann erstes Symptom sein oder auch eine fühlbare Schwellung, welche dem Patienten besonders an den Fingern früh auffällt. Manche Patienten klagen auch über leichte Schmerzen. Meistens liegt dann schon eine Infraktion der stark ausgedünnten Kompakta oder gar eine Fraktur vor. Starke Schmerzen sind untypisch und müssen den Verdacht auf einen anderen Tumor lenken lassen (Rieger H. 2000; Erlemann R. 2001).

### **Pathogenese:**

Nach der derzeitigen Vorstellung entsteht das Enchondrom als Folge einer Störung in der Wachstumsfuge, der Epiphysenfuge der langen Röhrenknochen. Als Ätiologie wird eine Verschleppung dysplastisch veränderter Chondrozyten aus dem Epiphysenknorpel oder dem Periost in den benachbarten Knochen angenommen. Ursache kann sowohl ein kongenitaler Defekt sein, als auch ein Trauma am knorpelumgebenden Perichondrium der Wachstumsfuge (Erlemann R. 2001; Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Die verschleppten Zellen bilden dann eine Art Insel im ansonsten unauffälligen Knochen, aus dem sich das Enchondrom durch weitere Zellteilung und Produktion des knorpeligen Bindegewebes entwickelt. Mit dem Erreichen der Skelettreife stoppen sie ihr Wachstum in der Regel. Bei fortschreitendem Wachstum muss an eine maligne Entartung gedacht werden.

### **Diagnose:**

Die meisten Enchondrome können anhand ihrer typischen Morphologie radiologisch sicher identifiziert werden, besonders wenn sie in den Handknochen liegen. Im Röntgenbild zeigen sie eine glatt begrenzte Osteolysezone, können leicht lobuliert sein und zeigen zum Teil einen schmalen Sklerosesaum. Häufig ist die Kompakta ausgedünnt, es werden auch Periostschalen beobachtet, die den Knochen deutlich auftreiben können. Verkalkungen kommen meist nur punktuell vor (Geirnaerd M. J. 1997; Adler C.-P. 1998; Rieger H. 2000). Da gerade in den Handknochen mehrere Herde auftreten können, sind im Röntgenbild auch die benachbarten Knochenanteile zu beobachten. In den langen Röhrenknochen der Extremitäten ist die genaue Abgrenzung oft schwer zu erkennen, da im lockeren spongiösen Markraum nur wenig Knochenmasse ist, um eine Grenzschicht zur nicht röntgendichten Knorpelmasse in der Röntgendarstellung zu bilden. Allerdings können hier oft Matrixverkalkungen im Tumorrinneren beobachtet werden, die der Schlüssel zur Diagnose eines Knorpeltumors sind. Zusätzlich kann mit ihrer Hilfe auch die Ausdehnung besser beurteilt werden. Schwierig jedoch bleibt die Abgrenzung zum niedrig malignen, gut differenzierten Chondrosarkom. Bei Zweifeln hilft das MRT weiter. Im T1-gewichteten Spin-Echo-Bild zeigt der Tumor eine gleiche Dichte wie die

Muskulatur und ist somit als Aufhellung im Knochen zu erkennen. Zur Darstellung hilfreicher ist die T2-Gewichtung. Das Enchondrom erscheint hier wegen seines hohen Wassergehaltes – es besteht aus hyalinem Knorpel - als klar abzugrenzende Verschattung, die den lobulären Aufbau gut erkennen lässt (Adler C.-P. 1998). Hat der Tumor sein Kompartiment überschritten, so gilt das als sicheres Malignitätszeichen. Weitere Verdachtssymptome sind Schmerzen ohne sichtbare Fraktur, Wachstum nach Skelettreife, Periostreaktionen ohne Infraktion und eine enostale Arrosion der Kompakta zu mehr als 2/3 (Erlemann R. 2001). Geirnaerdts vertritt die Meinung, dass jeder über 6-10 cm große Knorpeltumor als maligne angesehen werden muss (Geirnaerdts M. J. 1997). Nach Kontrastmittelgabe ist eine Anreicherung in der Peripherie zu beobachten, was auf die Kontrastmittelaufnahme des vaskularisierten Bindegewebes zwischen den Lobuli zurückzuführen ist. Fällt die Beurteilung schwer, muss eine Biopsie mit anschließender histologischer Beurteilung durch einen Pathologen erfolgen (Adler C.-P. 1998).

### **Differentialdiagnose:**

Differentialdiagnostisch kommen nach dem Ausschluss eines Chondrosarkoms verschiedene gutartige, seltener bösartige Tumore und tumorähnliche Geschwülste in Betracht. Darunter sind die wichtigsten Chondroblastome und Chondromyxoidfibrome, intraossäre Epidermiszysten, Riesenzelltumore, Osteoblastome oder Knocheninfarkte (Rieger H. 2000).

### **Makroskopie:**

Der Tumor ist läppchenartig strukturiert und besteht aus reifem hyalinen Knorpel. Sein Aussehen wird als glänzendes, weißliches weiches marzipanähnliches Gewebe beschrieben, das zum Teil Blutungen und Verkalkungen zeigt (Adler C.-P. 1998; Rieger H. 2000).

### **Histologie:**

Im hyalinen Knorpelgewebe sind einzelne Knorpelzellen, die Chondrozyten, eingestreut. Die Läppchen werden von einem bindegewebigen und gefäßreichem Stroma umgeben. Im Knorpel selbst sind keine Gefäße zu sehen, da er durch Diffusion von den Randbezirken versorgt wird. Typischerweise zeigt der Tumor kein permeatives Wachstum zwischen die Knochen trabekel hinein, sondern wird von diesen umkleidet. In über 50% der Enchondrome fallen degenerative Strukturen auf, wie Verkalkungen, Verknöcherungen oder eine myxoide Degeneration. Diese fallen in der radiologischen Darstellung auf und können ein wichtiger Hinweis auf das Vorliegen eines Knorpeltumors sein (Machens H.-G. 1997). Das niedrig maligne Chondrosarkom weist allerdings eine sehr ähnliche Histologie auf, so dass die Chondrozyten sehr genau auf Malignitätskriterien wie eine hohe Mitoserate und Kernpolymorphien untersucht werden müssen. Auch der Röntgenbefund muss mit in die Diagnosefindung einbezogen werden und auf mögliche Malignitätskriterien hin untersucht werden (Adler C.-P. 1998; Wang, De Beuckeleer et al. 2001).

### **Therapie:**

Die Therapie der Enchondrome richtet sich ganz nach Art und Sitz des Tumors. Es wird kontrovers diskutiert, ob eine Entfernung von Enchondromen überhaupt notwendig ist. Bei asymptomatischen Enchondromen der kurzen Röhrenknochen der Hände und Füße ohne Frakturgefährdung und szintigraphische Aktivität, empfehlen einige Autoren eine abwartende Haltung (Noble and Lamb 1974; Schajowicz F. 1994). Es sollten dann aber Röntgenkontrollen in mindestens 6 monatigen

Abständen erfolgen, damit eine eventuelle Progression nicht übersehen wird. Ist keine Wachstumstendenz erkennbar, werden die Grenzen nicht unschärfer, wird ein mineralisiertes Tumorareal nicht durch eine Osteolyse ersetzt und ist keine progrediente enostale Kompaktaarrosion sichtbar, besteht erst bei Einsetzen von Schmerzen oder einer tastbaren Schwellung Handlungsbedarf (Wulle C. 1990; Geirnaerd M. J. 1997; Freyschmidt J. 1998; Giles D. W. 1999; Erlemann R. 2001). Allerdings gibt es unter Handchirurgen auch die Meinung, dass jedes diagnostizierte Enchondrom operativ versorgt werden sollte, damit eine Stabilitätsgefährdung und maligne Entartung ausgeschlossen werden kann. Zudem wird das Operationsergebnis nach Ausräumung der Enchondrome im Handbereich als meist sehr gut bis gut beurteilt (Machens H.-G. 1997; Rieger H. 2000). Bei der Operation muss eine komplette Ausräumung des Tumors mittels Kürettage und eine anschließende histologische Untersuchung erfolgen. Bei den meisten Defekten ist eine Auffüllung mit Spongiosa angezeigt und Therapie der Wahl (Bauer, Lewis et al. 1988; Kuur, Hansen et al. 1989; Tordai, Hoglund et al. 1990; Erlemann R. 2001). Problematisch bleibt allerdings die zusätzliche Traumatisierung durch die Entnahme des Füllmaterials am Beckenkamm, wobei es zu Komplikationen wie Hämatomen oder Infektionen an der Entnahmestelle kommen kann. Deswegen wird zunehmend geeignete Ersatzmaterialien für die autologe Spongiosa gesucht. Knochenzement oder sterile Gipsplomben aus Calciumphosphat, die nach wenigen Wochen resorbiert und durch Knochen ersetzt werden, sind in einigen Kliniken mit guten Ergebnissen eingesetzt worden (Machens H.-G. 1997; Bickels, Wittig et al. 2002).

Zur Erhöhung der Stabilität kann bei großen Defekten postoperativ auch eine Plattenosteosynthese durchgeführt werden, ist an den Händen jedoch kaum nötig. Dort hat Rieger gute Erfahrungen mit der einfach durchführbaren twin-tape Methode gemacht, wobei der längere Nachbarfinger als dynamische Schiene fungiert indem er mit einem Tapeverband an dem operierten Finger fixiert wird (Rieger H. 2000).

Eine 1-2 jährige Verlaufskontrolle mit Anfertigung von Röntgenbildern sollte ein Rezidiv früh erkennen lassen. Sie sind jedoch bei sorgfältiger Entfernung selten. Machens berichtet bei seinem Patientenkollektiv von 1,7%, bei Rieger et al. sind es 4,3% (Takigawa K. 1971; Machens H.-G. 1997; Rieger H. 2000). Treten Rezidive auf, wird eine en-bloc oder marginale Resektion empfohlen, da ein Wiederauftreten mit aggressiverem Wachstum möglich ist (Montero, Ikuta et al. 2002). Zur Vermeidung von Rezidiven werden ferner Adjuvantien wie Phenol oder die Stickstoff-Cryotherapie erprobt, womit eine Sterilisation des kurretierten Gebietes von Enchondrominseln erreicht werden soll. Allerdings sind laut Giles auch Komplikationen dieser Anwendungen wie Gewebnekrosen mit Heilungsverzögerung oder Schädigung von Nerven und Wachstumsfugen zu berücksichtigen. Bevor eine endgültige Aussage getroffen werden kann, bedarf es sicherlich größerer Fallzahlen, um die Vor- und Nachteile der adjuvanten Therapie beim Enchondrom beurteilen zu können (Giles D. W. 1999).

## 4) Auswertung der Patientendaten

### 4.1) Osteoidosteom

Zur Auswertung lagen die Daten von 16 Patienten vor, die sich zwischen 1983-2002 im Hauerschen Kinderspital zur Behandlung eines Osteoidosteoms vorstellten.

#### Altersverteilung:

Das Durchschnittsalter der Patienten zum Zeitpunkt der Diagnose betrug im Durchschnitt 8,8 Jahre. Der jüngste Patient, bei dem ein Osteoidosteom diagnostiziert wurde, war 2 Jahre und 5 Monate alt, der älteste 14 Jahre und 6 Monate.

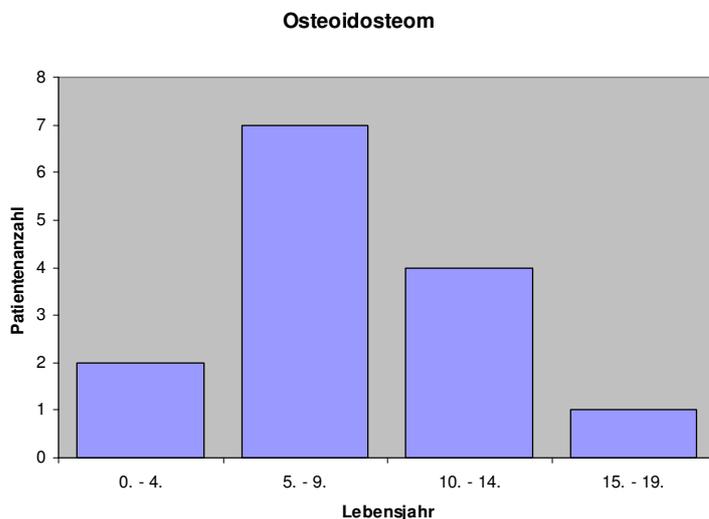


Abb. 4.1.1: Altersverteilung der Osteoidosteome

#### Geschlechtsverteilung:

Von den 16 Patienten waren 13 (81,25%) männlichen und 3 (18,75%) weiblichen Geschlechts. Somit bestand ein Verhältnis von 4,3 :1.

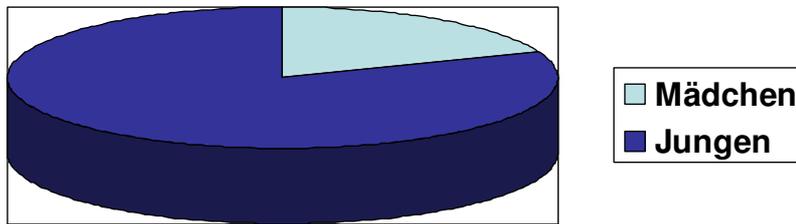


Abb 4.1.2: Geschlechtsverteilung Osteoidosteom

**Lokalisation:**

Hauptlokalisationsort der Osteoidosteome waren die unteren Extremitäten, wo allein 13 (81,25%) Tumore ihren Sitz hatten. Am häufigsten war die linke Tibia mit 5 Fällen betroffen, der zweithäufigste Sitz war der rechte Femur mit 4 Fällen. Bei einem Patienten lag im Femur ein doppeltes Osteoidosteom vor. Von den im Femur gelegenen Tumoren befanden sich 2 in der intertrochantären Region und 2 im Schaft, wo auch das doppelte Osteoidosteom lag. Am linken Femur fanden sich weitere 2 Osteoidosteome. Eines lag ferner in der rechten Tibia, eines in der rechten proximalen Fibula. Von den Osteoidosteomen, die nicht an der unteren Extremität lokalisiert waren, lag eines im linken distalen Humerus mit Kontakt zum Gelenkspalt, eines im linken Daumenendglied, und eines in der rechten Skapula.

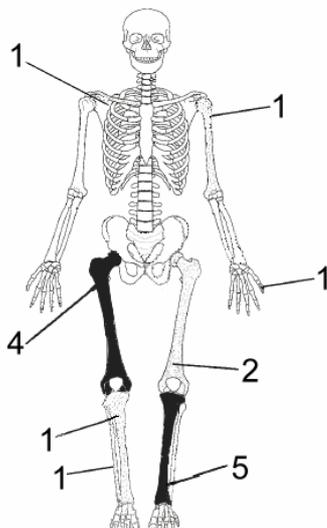


Abb. 4.1.3: Lokalisation Osteoidosteome

### **Symptome und Anamnesedauer:**

Der Zeitraum zwischen dem ersten Patientenkontakt im Dr. von Haunerschen Kinderspital und der richtigen Diagnose lag im Mittel bei 13,2 Monaten. Dabei wurde nur bei einem Patienten das Osteoidosteom auf Anhieb vom niedergelassenen Arzt diagnostiziert, die anderen hatten bis zur Vorstellung im Dr. von Haunerschen Kinderspital mehrere Ärzte konsultiert und waren einer weitläufigen Diagnostik unterzogen worden. Bei dem sofort diagnostizierten Jungen lag das klassische Symptom Nachtschmerz vor und der behandelnde Arzt erkannte im Röntgenbild sofort einen für das Osteoidosteom typischen Nidus.

Die längste Zeitspanne betrug 5 Jahre. Bei diesem Kind handelte es sich um einen Jungen, der sporadisch auftretende Schmerzen im Knie und Schienbein beschrieb, wobei sich das schließlich im Szintigramm gefundene Osteoidosteom weit proximal vom angegebenen Bereich im Trochanter des rechten Femur befand. Zusätzlich lag ein für Osteoidosteome eher untypischer Belastungsschmerz vor. Die nächtlichen Schmerzen dominierten aber auch in diesem Fall. Frühe Röntgenbilder von Knie und Hüfte zeigten keine knöchernen Veränderungen. Später trat noch eine Außenrotationsfehlstellung des betroffenen Beines mit einer leichten Bewegungseinschränkung in der Hüfte auf, sowie eine Dystrophie der Oberschenkelmuskulatur als Folge der Schonung des schmerzenden Beines. Zu bemerken ist ferner, dass das Kind zur Zeit des Auftretens der Symptome in psychotherapeutischer Behandlung war und seine Beschwerden möglicherweise zu Beginn als Ausdruck für seelische Probleme gehalten wurden.

Ein anderes Kind wurde 3 Jahre lang mit dem Verdacht auf juvenile chronische Arthritis falsch diagnostiziert. Die Beschwerden des Mädchens waren eine starke Bewegungseinschränkung der rechten Hüfte sowie ein dadurch verursachtes Hinken und ein nach Belastung auftretender Schmerz, also keine typischen Symptome eines Osteoidosteoms. Zusätzlich fiel eine Schwellung des Femurkopfes auf, was zur Diagnose einer Coxitis, einer Entzündung des Hüftgelenks führte. Daraufhin wurde eine 8 Wochen lange Behandlung mit Antibiotika und später mit NSAR begonnen. Im Röntgenbild war kein Tumor zu erkennen und ein angefertigtes MRT wies ebenfalls auf ein entzündliches Geschehen hin und stellte auch keinen Nidus dar. Erst nach der Durchführung eines Szintigramms konnte ein Osteoidosteom im rechten Femur in der Trochanterregion erkannt und anschließend mit der konventionellen Tomographie bestätigt werden.

Ein beeindruckender Fall war der eines 9-jährigen Patienten, der sich über ein Jahr lang einer Reihe diagnostischer Maßnahmen unterziehen musste, als bei ihm nach einem Sportunfall eine Bewegungseinschränkung und Schmerzen im linken Ellenbogengelenk persistierten. Im Laufe von 14 Monaten wurden neben mehreren Röntgenbildern 3 MRTs, ein Ganzkörperszintigramm und schließlich eine Punktion des Gelenks mit anschließender Arthroskopie durchgeführt. All diese Untersuchungen gaben kein klares Bild von der Ursache der Erkrankung. Letztendlich brachte ein CT mit 3D-Rekonstruktion ein Osteoidosteom zur Darstellung.

Bei einem fünften verwirrenden Fall wurde erst ein Enchondrom vermutet, das sich den Chirurgen intraoperativ als Aneurysmatische Knochenzyste darstellte und schließlich durch den Pathologen sicher als Osteoidosteom befunden wurde.

Bei drei Patienten traten die Beschwerden unmittelbar nach einem Trauma auf und sie konsultierten den Arzt wegen deren Persistenz.

Bei einer Patientin mit Befall des Femurs wurde eine Hyperostose am betroffenen Bein beobachtet, die sich in einer Beinlängendifferenz von 2 cm mit Längenzunahme am erkrankten Bein darstellte.

Nach den typischen Symptomen des Osteoidosteoms befragt, gaben 12 (75%) explizit einen Nachtschmerz an, davon wiederum 8 (50%) eine Besserung desselben mit NSAR.

### **Diagnostik:**

Bei allen Patienten wurde mindestens ein Röntgenbild angefertigt, allerdings führte dies nur bei einem Patienten als alleinige Untersuchungsmethode zur Diagnosefindung. Bei allen anderen Patienten wurden weitere Untersuchungen angestellt, etwa ein konventionelles Tomogramm (2 Patienten) oder eine Knochenszintigraphie (1 Patient), was dann zur richtigen Diagnose führte. Bei den restlichen 12 Patienten erfolgten nach dem Röntgenbild und der Szintigraphie zusätzliche CTs, MRTs oder Probeexzisionen.

Abb.4.1.4 zeigt das Röntgenbild eines Patienten mit Sitz des Osteoidosteoms im proximalen Femur. Dabei wird deutlich, dass die Geschwulst durch eine Verschattung, also eine hellere Zone, auffällt. Schwach lässt sich auch der Nidus als dunkle glatt begrenzte Osteolysezone mit mittig liegendem sklerosiertem Areal erkennen. Eine überlagerungsfreie Darstellung gelang im Falle des Osteoidosteoms in der Scapula mit Hilfe der konventionellen Tomographie (1991), siehe Abb. 4.1.5.



Abb. 4.1.4a  
a.p. Röntgenaufnahme des  
rechten Femur



Abb. 4.1.4b  
seitliche Röntgenaufnahme des  
rechten Femur

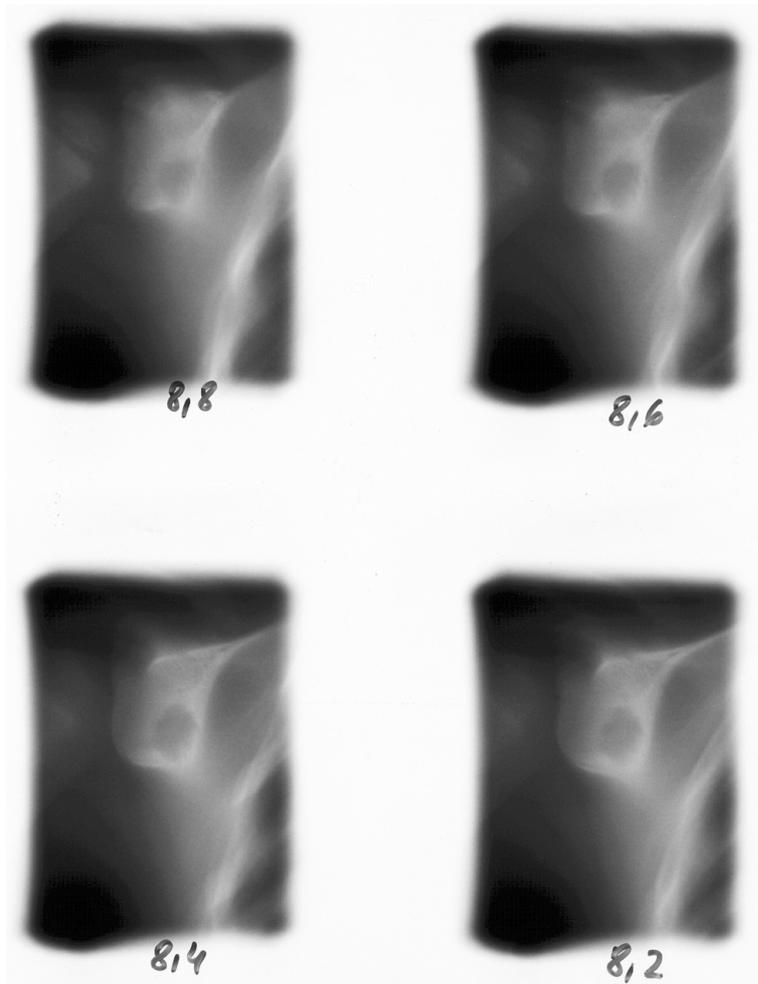


Abb. 4.1.5  
Konventionelle Tomographie in 4 Schichten der rechten Scapula

Bei 12 Patienten wurde ein Szintigramm zur Darstellung des Tumors durchgeführt, in denen zwar immer eine Mehranreicherung zu erkennen war, jedoch die Differenzierung zur Osteomyelitis nicht immer gelang, weswegen es bei 7 Patienten auch nach der Untersuchung noch nicht zur endgültigen Diagnose kam. Abb. 4.1.6 zeigt ein typisches Szintigramm wie es bei einem Patienten unseres Kollektivs mit Osteoidosteom im rechten proximalen Femur vorlag. Die Geschwulst zeigt sich deutlich als kleine klar abgegrenzte Mehranreicherung. Die zu erwartende Minderanreicherung in der sklerosierten Umgebung des Tumors ist in diesem Fall nicht ausgeprägt, wodurch das „double-density-sign“, wie es für Osteoidosteome typisch ist, nicht auftritt. Deutlich wird auch die durch den Tumor verursachte Verlängerung des Knochens, wodurch eine nicht unerhebliche Beinlängendifferenz entsteht. Der Knochen ist zudem um das Osteoidosteom herum aufgetrieben und verbreitert durch die reaktive Hyperostose.

Die symmetrischen Mehranreicherungen an den proximalen und distalen Knochenenden sind die gut durchbluteten Epiphysenfugen und stellen keinen pathologischen Prozess dar. An ihnen findet das Längenwachstum der noch im Wachstum befindlichen Knochen statt. Mit der Verknöcherung in der Pubertät endet das Wachstum.

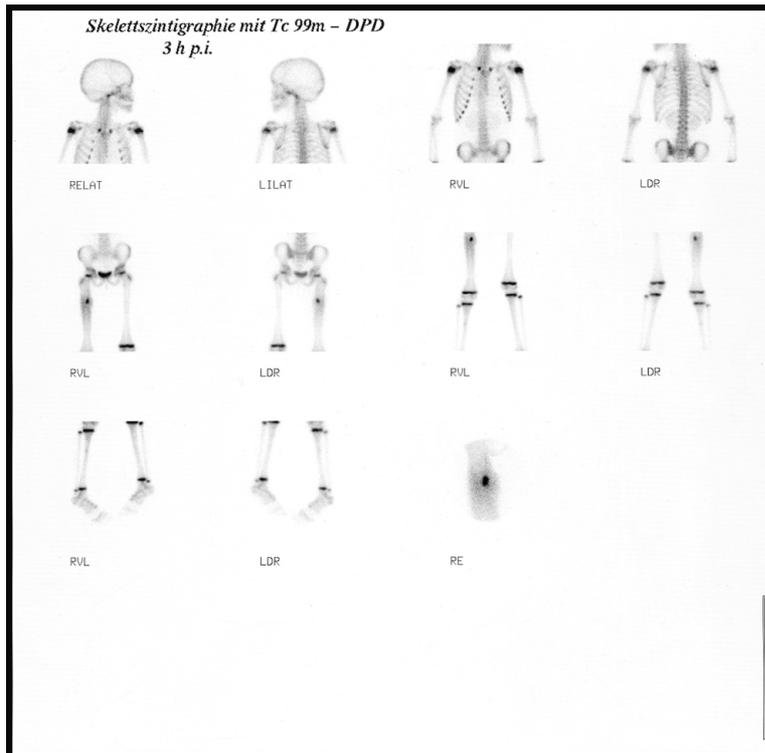


Abb. 4.1.6  
Skelettszintigramm mit Tc 99m-DPD, Aufnahme 3 Stunden nach Injektion

Bei 8 Patienten wurde ein CT durchgeführt, wodurch bei 5 von ihnen der Nidus und somit das Osteoidosteom entdeckt wurde, darunter war in einem Fall sogar ein zweiter Nidus zu sehen. Bei den anderen 3 Patienten zeigte das CT einen unspezifischen Knochendefekt, der zwar auf einen Knochentumor benigner Art hindeutete, jedoch keine genauere Differenzierung ermöglichte.

Eine Magnetresonanztomographie brachte lediglich bei 2 von 7 Patienten ein aussagekräftiges Ergebnis zum Vorliegen eines Osteoidosteoms. In Abb 4.1.8 ist im linken Femur lediglich eine diffuse Verschattung im Vergleich zur anderen Seite festzustellen. Die Darstellung des Osteoidosteoms kann nicht gelingen, da die Knochendarstellung im MRT keine feine Auflösung ergibt. Dagegen lässt sich ein Weichteilprozess oder ein Durchbruch des Tumors ins Nachbargewebe ausschließen.



Abb. 4.1.7  
MRT zur Darstellung des proximalen Femurs in der Frontalebene

Bei 12 Patienten wurde das Osteoidosteom schließlich in der Knochenkompakta gefunden (75%), bei den restlichen 4 Patienten in der Knochenpongiosa, wo sie nur eine zarte Sklerosierung verursachten, während bei der Lage des Osteoidosteoms in der Kompakta eine wesentlich deutlichere Randsklerose mit zum Teil spindelförmiger Kompaktaverdickung zu finden war.

#### **Therapie:**

14 Patienten wurden mit einer Kürettage behandelt, davon 1 Patient zusätzlich mit einer Spongiosaplastik bei Lokalisation am Daumenendglied mit Destruktion beinahe des gesamten Knochens. Bei 4 Patienten wurde der Nidus durch eine intra-operative Szintigraphie dargestellt und das entfernte Material daraufhin auf die Vollständigkeit des Nidus untersucht. In einem Fall wurde eine großzügige en-bloc Resektion durchgeführt, wobei der Nidus durch vorherige Markierung mit Kirschnerdrähten gesichert wurde. Bei einem Patienten wurde lediglich eine Probeexzision zum Ausschluss eines malignen Geschehens durchgeführt und auch nach dem histologischen Befund des Osteoidosteoms eine spontane Heilung abgewartet.

Die Krankenhausaufenthaltsdauer betrug zwischen 5 und 55 Tage, im Mittel 13,6 Tage. Zwei übermäßig lange Aufenthalte waren bei den Rezidivpatienten auffällig, nämlich 40 und 55 Tage. Im ersten Fall waren 3 stationäre Aufenthalte wegen eines zweimaligen Rezidivs erforderlich. Im zweiten Fall lässt sich der lange Aufenthalt durch die besonders langwierige Diagnostik einerseits und des zusätzlichen Auftreten eines Rezidivs andererseits erklären. Zuerst befand sich der Patient 9 Tage stationär für eine ausführliche Diagnostik, nachdem bereits 4 Monate Belastungsschmerzen im linken proximalen Femur beklagt wurden und mehrere

Verdachtsdiagnosen wie die Hüftkopfnekrose oder ein maligner Knochentumor nicht bestätigt werden konnten. Nachdem MRT und Skelettszintigraphie keine eindeutige Diagnose ermöglichten, wurde schließlich eine Probeexzision durchgeführt, die Hinweis für eine chronische sklerosierende Osteomyelose ergab. Der Patient ließ sich dann auswärts weiterbehandeln, wurde 11 Monate später wieder aufgenommen und diesmal ein Osteoidosteom diagnostiziert und operativ versorgt, der stationäre Aufenthalt betrug 16 Tage. 16 Monate später trat ein Rezidiv auf, welches einen 25 tägigen stationären Aufenthalt erforderte. Diese lange stationäre Verweildauer trat durch eine unvollständige Entfernung des Osteoidosteoms bei der ersten Operation auf, die Nachresektion führte dann zu einer gravierenden Stabilitätsminderung wodurch die Anlage eines Fixateur extern erforderlich wurde. Ohne diese Extreme betrug die durchschnittliche Liegezeit 8,8 Tage.

### **Verlauf / Rezidive:**

Die Nachuntersuchungen lagen in einem Intervall von einer Woche bis 5 Jahre nach der Operation. Die Patienten, die von weit her angereist waren, um sich an der Universitätsklinik behandeln zu lassen, wurden in den ihrem jeweiligen Wohnort näher gelegenen Krankenhäusern weiter versorgt. Im Mittel konnten so die Resultate über 9,7 Monate verfolgt werden.

Nur bei 2 Kindern (12,5 %) entwickelte sich ein Rezidiv, in einem Fall sogar ein zweites nach der Operation des ersten Rezidivs. Bei diesem Kind mit 2 Rezidiven handelte es sich um den jüngsten Patienten, der im Alter von 2 Jahren und 5 Monaten ein Osteoidosteom in der linken proximalen Tibia hatte, damals fiel ein hinkender Gang auf und eine Verlängerung des kranken Beines um 1cm, des weiteren eine Valgisierung von 15° und eine Außenrotation des Unterschenkels gegen den Oberschenkel. Der Tumor wurde zuerst mittels Kürettage entfernt und das Bein mit einem Gips 4 Wochen ruhig gestellt. Noch 1 Jahr und 5 Monate nach der Operation wurde im Kontrollröntgen eine gute Durchbauung festgestellt und eine Beinlängendifferenz von immer noch einem Zentimeter mit einer Einlage ausgeglichen. Nach 4 Jahren und 8 Monaten fielen dem Patienten erneut Schmerzen, wieder im Bereich der Tibia auf, einhergehend mit einer Schwellung und Druckschmerz. Das Röntgenbild zeigte nur eine Sklerosierung, die anschließende Tomographie jedoch das Rezidiv des Osteoidosteoms in der Kortikalis. Daraufhin wurde der Patient erneut operiert, diesmal mit einer En-bloc Resektion eines 3x2x1cm großen Knochenstücks und zusätzlicher Kürettage der ventralen sowie der dorsalen Anteile der Kortikalis. Bei der Nachuntersuchung 7 Monate später war der Patient subjektiv beschwerdefrei. Es bestand immer noch eine Beinlängendifferenz von nun 1,5 cm mit leichtem Beckenschiefstand und eine Außenrotationsfehlstellung des Unterschenkels. Weitere 4 Jahre und 9 Monate später stellte sich der Patient ein drittes Mal mit gleichen Symptomen in der Sprechstunde vor, auch hier musste erneut das Rezidiv diagnostiziert werden. Die weitere Behandlung wurde in einer anderen Klinik fortgeführt, so dass über den endgültigen Behandlungsablauf keine Daten vorliegen.

Der zweite Patient, der ein Rezidiv aufwies, war ein bei Erstdiagnose 10 ½ jähriger Junge mit einem Osteoidosteom im proximalen Femur, der sich nach 1 ¼ Jahren erneut mit einem Osteoidosteom an derselben Stelle in der Ambulanz vorstellte. Der Junge hatte nur 4 Monate nach der ersten Operation wieder nächtliche Schmerzen bemerkt. Bei der ersten Operation war der Tumor mittels Abtragung der Kortikalis im Bereich des makroskopisch in der Kortikalis erkennbaren Nidus und anschließender Kürettage mit dem scharfen Löffel erfolgt. Das abschließende Röntgenbild zeigte keine verbliebenen Anteile, histologisch konnte die Vollständigkeit des Nidus jedoch

nicht sichergestellt werden. Es kam zu einem Rezidiv, bei dessen Entfernung dann eine En-bloc-Resektion eines 1,5 x 1,5 x 1,5 cm großen Stückes stark sklerosierter Kortikalis erfolgte. Obwohl abschließend im Operationssaal eine Durchleuchtungskontrolle durchgeführt worden war, musste auf der Röntgenkontrolle postoperativ ein verbliebener Nidusanteil festgestellt werden, der eine weitere Operation nötig machte. Der entstehende große Knochendefekt musste zur Sicherung der Stabilität dann mit einem Fixateur extern behandelt werden, der bei gutem Heilungsverlauf nach 6 ½ Monaten entfernt werden konnte. Der Patient wurde nachfolgend 4 Jahre beobachtet, wobei sich außer einer leichten Beinlängendifferenz von 1 cm Verlängerung des erkrankten Beines ein gutes Ergebnis zeigte. Der Patient war beschwerdefrei.

Eine weitere Komplikation fiel bei einem Mädchen auf, bei dem 4 Monate nach En-bloc-Resektion des Osteoidosteoms an der Tibiavorderseite im selben Bereich eine Stressfraktur auftrat. Es handelte sich jedoch um kein Rezidiv des Tumors und das Kind konnte konservativ mit einem Gipsverband zur Frakturbehandlung versorgt werden.

Bei der Behandlung eines Osteoidosteoms im distalen Humerus blieb eine leichte Bewegungseinschränkung im Ellenbogengelenk im Vergleich zur gesunden Gegenseite. In der Extension war die Beweglichkeit um 10 ° und in der Flexion um 20 ° eingeschränkt. Der Patient klagte jedoch über keine Beschwerden.

Eine Beinlängendifferenz von 1,5 cm wurde in einem weiteren Fall mit einem Sohlenausgleich behandelt.

## **4.2) Das Osteoblastom**

Im ganzen Beobachtungszeitraum stellte sich eine Patientin mit einem Osteoblastom vor.

### **Alter:**

Die Patientin war zum Zeitpunkt der Diagnose 10 Jahre alt.

### **Geschlecht:**

Das Kind war weiblich.

### **Lokalisation:**

Das Osteoblastom war in der Halswirbelsäule lokalisiert, wo es von der rechten Bogenwurzel des 5. Wirbels ausgehend bis in die lateralen Anteile des Wirbelkörpers reichte. Der Processus articularis dexter inferior war ebenfalls vom Tumor angegriffen. Zusätzlich wurden die Foramina intervertebralia IV / V und V / VI rechtsseitig eingeengt und die Arteria vertebralis rechts vom Tumor nach ventral abgedrängt. Der Nidus des Osteoblastoms wies einen Durchmesser von über 2 cm auf.

### **Symptome und Anamnesedauer:**

Das Kind litt 3 Jahre unter sich steigernden Schmerzen im Schulter- und Nackenbereich und unterzog sich in der Zeit zahlreicher Untersuchungen und Behandlungen, bis zuletzt die Diagnose Osteoblastom gestellt werden konnte.

### **Diagnostik:**

Das Mädchen suchte anfangs den Arzt wegen Schmerzen im rechten Schulterbereich auf, der die vermeintlichen Verspannungen mit Massagen zu therapieren versuchte. Als über Monate keine Besserung eintrat, wurde bei der Patientin der Verdacht auf Rheuma gestellt, woraufhin sich eine Behandlung mit Kortikosteroiden über 6 Monaten anschloss, die jedoch auch keine Besserung erbrachten. Mittlerweile bildete sich bei dem Kind ein Schiefhals mit Muskelminderung der betroffenen Seite aus. Auch eine neurologische Untersuchung brachte keine pathologischen Befunde. Nach zwei Jahren lieferte ein Röntgenbild erstmals Hinweise auf einen Tumor in der Halswirbelsäule, welcher zuerst für ein Neurinom gehalten wurde, im daraufhin durchgeführten MRT jedoch nicht bestätigt werden konnte. Das Osteoblastom stellte sich als osteogener Tumor im MRT nicht dar. Derweil keimte der Verdacht auf, es handle sich um eine Nervus accessorius Kompression. Erst wurde die Exstirpation eines leicht vergrößerten Lymphknotens im Halsbereich durchgeführt, um eine mögliche Tumorausache zu finden, nachfolgend eine operative Neurolyse durchgeführt, die aber gleichwohl nicht zur Linderung der Schmerzen führte. Auch eine Lumbalpunktion brachte keine Ergebnisse. Das Schmerzgebiet breitete sich aus, wodurch das Kind eine dauernde Schmerzmedikation von 3-4 Aspirin Junior am Tag erhielt. Die Patientin berichtete nun auch zunehmend über Nachtschmerzen. Nach 3 Jahren wurde schließlich eine stationäre Aufnahme für eine gründliche Untersuchung vereinbart, wo Ärzte aufgrund eines Röntgenbildes erstmals an eine aneurysmatische Knochenzyste oder ein

Osteoblastom dachten. Die Ergebnisse einer konventionellen Tomographie der HWS sprachen für ein Osteoblastom des 5. Halswirbels, mit einer Ausdehnung von 2 cm im Durchmesser, welches glatt abgrenzbar und von einer zarten Randsklerose gesäumt war. Zur Sicherung wurde eine Probeexzision durchgeführt, bei der als Komplikation allerdings der Nervus accessorius beschädigt wurde und eine Accessorius-Parese post interventionem bestehen blieb. Histologisch wurde der Tumor ebenfalls eindeutig für ein nicht-aggressives Osteoblastom erklärt.

### **Therapie:**

Nachdem der Verlauf der Arteria vertebralis im Operationsgebiet durch ein MRT mit Angiographiesequenz abgeklärt wurde, verlegte man das Kind aufgrund des prekären Sitzes des Tumors mit räumlichem Bezug zu großen Nerven und Gefäßen in eine neurochirurgische Abteilung der Universitätsklinik und der Tumor konnte dort erfolgreich operiert werden. Die Operation erfolgte über einen dorsalem Zugang, was ein gutes Erreichen des Osteoblastoms erlaubte und keine weiteren Schädigungen anderer Strukturen hinterließ. Nach einer Hemilaminektomie des 5. Halswirbelkörpers konnte das Osteoblastom, welches makroskopisch gut sichtbar war, bis in den Processus transversus verfolgt werden, wo auch ein Teil des Kanals der Arteria Vertebralis entfernt werden musste. Das Gelenk sah von außen aufgetrieben aus und war eröffnet gefüllt mit bröckeligem, rötlichem teils weichem Gewebe. Die mit der Umgebung verbackene Schale des Tumors wurde sorgfältig entfernt.

### **Verlauf / Rezidive:**

Das Kind war postoperativ schnell schmerzfrei. Allerdings blieb die „Nervus-accessorius-Lähmung“ mit Schiefhals, Schulterchiefstand und Atrophie des Musculus trapezius weiterhin bestehen und konnte erst in den nächsten 5 Jahren durch Physiotherapie und Ergotherapie gebessert werden. Am Ende der Nachbehandlung war die Parese jedoch glücklicherweise komplett verschwunden. Bei regelmäßigen Untersuchungen wurde die Stabilität der Halswirbelsäule röntgenologisch überprüft. Insgesamt war das Ergebnis sehr zufriedenstellend.

4 Jahre nach der Operation wurde dann auf einem Röntgenkontrollbild eine Raumforderung im gleichen Halswirbel entdeckt. Man vermutete ein Rezidiv und führte eine weitreichende Diagnostik mit MRT, Skelettszintigraphie und CT durch. Hierbei stellte sich die Schwellung jedoch als Narbengewebe dar, welches sich cranial bis zum caudalen Gelenkfortsatz des 3. Halswirbelkörpers und caudal bis zum restlichen Anteil des 5. Wirbelbogens ausdehnte. Nach einem weiteren Jahr, in dem bei der Patientin keine Beschwerden auftraten, zeigte ein Kontrollröntgen keine Progression, so dass ein Rezidiv ausgeschlossen wurde. Dies wurde noch bestätigt, als sich die Patientin 9 Jahre nach der Operation wegen Kopfschmerzen und Schwindel erneut im Krankenhaus vorstellte. Es war zu keinem Rezidiv gekommen, die Kopfschmerzen stellten sich nach ausführlicher Diagnostik als therapiebedürftige Migräneschmerzen dar. Ein Zusammenhang zum Halswirbelschaden konnte nicht hergestellt werden.

### 4.3) Die Aneurysmatische Knochenzyste

Zur Auswertung lagen die Daten von 12 Patienten vor, bei denen die Diagnose Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ) gestellt wurde.

#### Altersverteilung:

Die Patienten befanden sich im Alter zwischen 4 und 15 Jahren, als sie zur Behandlung wegen einer AKZ aufgenommen wurden. Das mittlere Alter entsprach damit 9 Jahren und 8 Monaten.

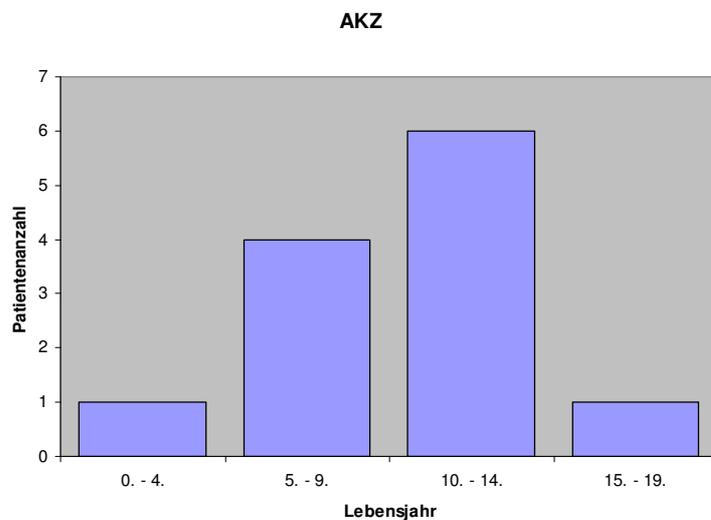


Abb. 4.3.1 Altersverteilung der Patienten mit AKZ

#### Geschlechtsverteilung:

5 der Patienten waren männlichen und 7 weiblichen Geschlechts. Das entspricht einem Verhältnis von 1 / 1,4 oder 41,7 % Männern gegenüber 58,3% Frauen.

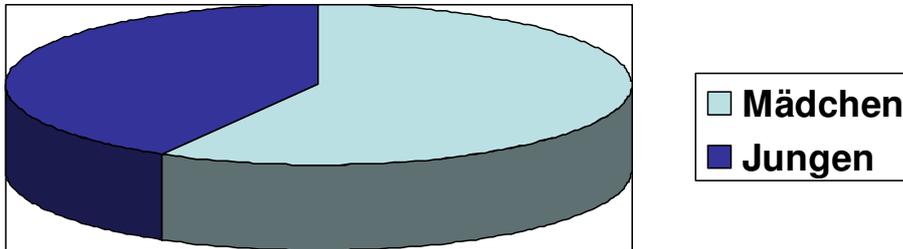


Abb. 4.3.2 Geschlechtsverteilung der Patienten mit AKZ

**Lokalisation:**

Der häufigste Sitz der AKZ waren die unteren Extremitäten, wo sich bei 6 Patienten, also der Hälfte aller Fälle, die Geschwulst befand. Drei AKZ befanden sich in der Tibia, zwei im Femur und eine weitere in der Fibula. An den oberen Extremitäten wurden vier AKZ gefunden, darunter zwei im Humerus, eine in der Ulna und eine in der Mittelphalanx von D3. Eine weitere AKZ wurde im 3. Lendenwirbel entdeckt und eine im Acetabulum.

Somit waren 9 Fälle (75%) in den langen Röhrenknochen lokalisiert, davon 7 in der Metaphyse, eine im Übergang der Epiphyse zur Metaphyse und eine überraschend in der Diaphyse, was für eine AKZ eher eine Seltenheit ist.

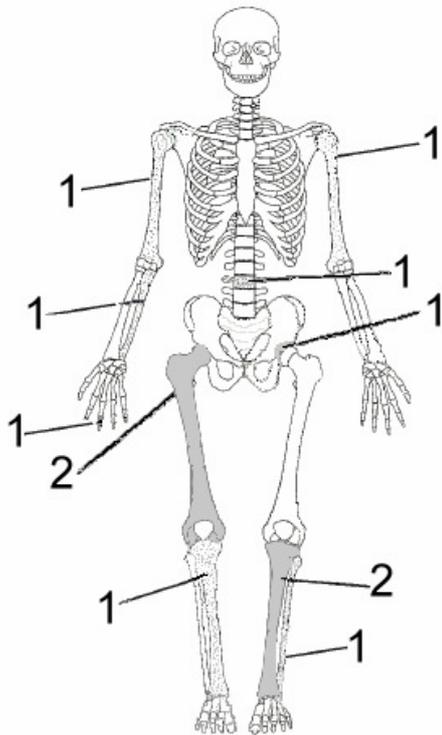


Abb. 4.3.3 Lokalisation der AKZ

**Anamnesedauer:**

Die Anamnesedauer erstreckte sich in einem Bereich zwischen 0 und 4 Jahren, wobei sich ein Mittelwert von 9,8 Monaten ergibt. Dabei waren bei 2 Kindern die AKZ praktisch sofort richtig diagnostiziert worden, bei den meisten anderen waren 2 - 4 Monate zur Bestimmung der Tumorart nötig. Die extrem lange Anamnesedauer von vier Jahren ist untypisch bei der AKZ und lässt sich dadurch erklären, dass das Kind aus dem Ausland kam, wo mutmaßlich weniger diagnostische Möglichkeiten zur Verfügung standen. Lässt man diesen Fall außer Acht, kommt man auf einen Mittelwert von 6 Monaten. Durch die lange Anamnesedauer erreichte der Tumor eine große Ausdehnung und konnte eindrucksvoll im Röntgenbild und in der CT dargestellt werden (Abb 4.3.4 und Abb 4.3.5)



**Diagnostik:**

Bei einem Patienten wurde eine erstmalig auftretende pathologische Fraktur durch eine juvenile Knochenzyste erklärt und dementsprechend konservativ behandelt und erst bei einer zweiten Fraktur an der selben Stelle 1 Jahr und 9 Monate später die wahre Natur der Zyste entdeckt.

Als führende Symptome beschrieben 50% der Kinder Schmerzen in dem Bereich, die besonders bei Belastung auftraten, sowie eine tastbare Schwellung. Dies war bei der Patientin mit der AKZ in der Fibula der Fall. Im Röntgenbild zeigte sich der in Abb. 4.3.6 abgebildeter Befund. Die aufgetriebene Schwellung imponiert läppchenförmig. Die Begrenzung ist glatt. Auch der zystenförmige Charakter, der zur Namensgebung geführt hat ist im Röntgenbild gut verdeutlicht.

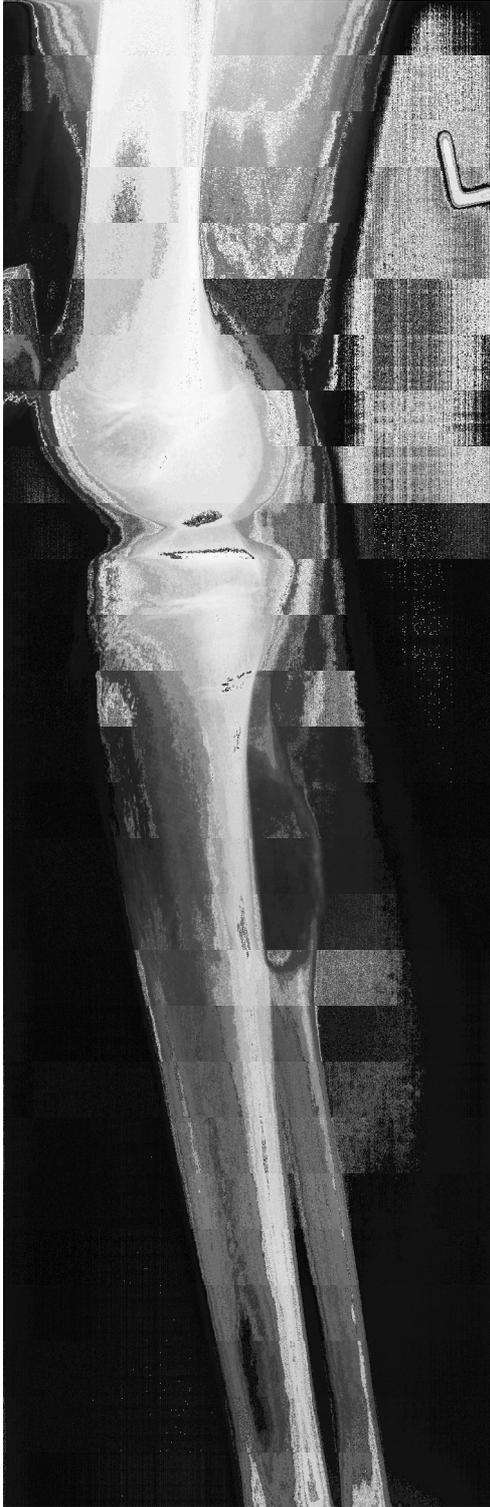


Abb 4.3.6a  
Seitliches Röntgenbild AKZ  
linke Fibula



Abb 4.3.6b  
a.p. Röntgenbild AKZ  
linke Fibula

Ein weiteres Beispiel zeigt eine AKZ in der Mittelphalanx D3 der rechten Hand (Abb 4.3.5). Hierbei war wegen der typischen Lage für ein solches zuerst an ein

Enchondrom gedacht worden. Erst histopathologisch wurde die Diagnose AKZ gestellt.

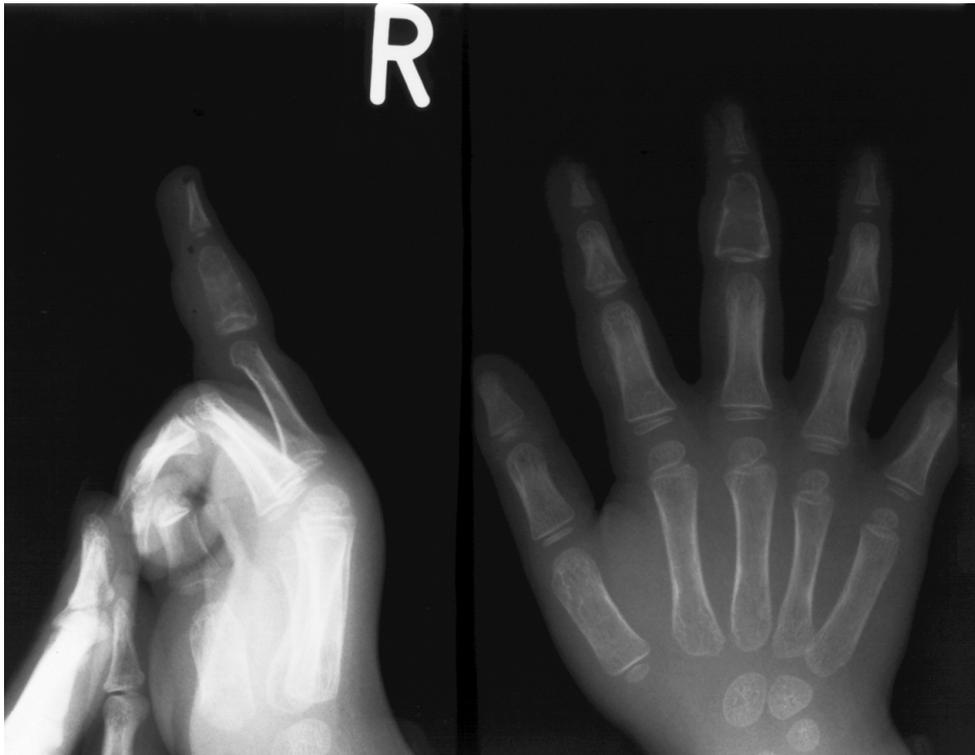


Abb 4.3.5: a.p. Röntgenbild einer AKZ in der Mittelphalanx D3

In zwei Fällen machte erst eine pathologische Fraktur auf die Läsion aufmerksam, in zwei anderen Fällen war eine eingeschränkte Beweglichkeit im angrenzenden Gelenk auffälligstes Merkmal. Ein Kind beschrieb nur die Schwellung ohne zusätzliche Beschwerden, bei einem weiteren Kind wurde die Diagnose zufällig im Rahmen einer Röntgenaufnahme nach einem Trauma gestellt.

Bei einem Drittel wurde zum Ausschluss eines malignen Geschehens ein MRT durchgeführt, bei einem weiteren Drittel zusätzlich zum MRT ein Computertomogramm verlangt. Bei 3 Patienten, die wegen des Verdachts auf Enchondrom bzw. juvenile Knochenzyste operiert wurden, konnte letztendlich die Diagnose AKZ erst durch die histologische Untersuchung gestellt werden. Bei einem weiteren Patienten, der zur Biopsie eines vermuteten nicht-ossifizierenden Fibroms da war, wurde überraschenderweise histologisch eine AKZ diagnostiziert. Bei diesen Patienten war jeweils nur ein Röntgenbild angefertigt worden.

In einem Fall, wo wegen einer vorhandenen B-Symptomatik (Nachtschweiß, ungewollte Gewichtsabnahme, Fieber als Hinweis für eine konsumierende Erkrankung) der Verdacht auf einen malignen Tumor im Becken bestand, wurde zur Sicherung der Diagnose noch ein Abdomen-Sonogramm erstellt, da man hier bereits vorhandene Metastasen ausschließen wollte.

Bei einem Rezidivfall konnte durch eine Angiographie eine arterio-venöse Malformation als Ursache der Zyste ausgeschlossen werden, zusätzlich musste differentialdiagnostisch auch an ein teleangiektatisches Osteosarkom gedacht werden, was sich in der Darstellung als neoplastisches Geschehen mit vielen neu

gebildeten Gefäßen vermutlich herausgestellt hätte und somit ausgeschlossen werden konnte.

### **Therapie:**

Bei 8 von 12 Kindern (66,7%) wurde eine Kürettage durchgeführt. Zur Defektfüllung wurde 5 mal (41,6 %) eine Spongiosaplastik durchgeführt. In einem weiteren Fall konnte die Stabilität des Knochens nach Kürettage und Spongiosaauffüllung nur durch eine Markraumnagelung mittels Nancy-Nägeln erreicht werden.

Zweimal wurde mit einer En-bloc-Resektion behandelt, dabei wurde einmal der proximale Teil der Fibula reseziert, wo das Periost bereits in das umgebende Gewebe eingebrochen war. Das andere Mal wurde lediglich ein Stück Kortikalis an der Ulna mit der oszillierenden Säge in toto entfernt, da von einem nicht - ossifizierenden Knochenfibrom ausgegangen worden war.

In einem weiteren Fall wurden nur Probeexzisionen durchgeführt, der Defekt hatte aber nach 6 Monaten deutlich an Größe zugenommen und musste erneut behandelt werden.

Erwähnenswert war der Fall einer Patientin mit Befall des dritten Lendenwirbels: Das 15jährige Mädchen war 9 Jahre zuvor an einer aplastischen Anämie erkrankt und hatte sich damals 2 Knochenmarkstransplantationen, einer Bestrahlungs- und mehreren Chemotherapien unterziehen müssen. Bei dem Tumor befürchtete man zuerst ein Sarkom der Wirbelsäule, zumal er im MRT ein infiltrierendes Wachstum in die Rückenmuskulatur zeigte und eine beachtliche Größe von 6 x 7 x 7,5 cm aufwies. Die Entfernung des Tumors konnte nur subtotal erfolgen, da medial eine starke Verwachsung mit den umliegenden Strukturen erfolgt war. Erst die histopathologische Befundung sprach dann für eine AKZ, insbesondere gab es keinen Hinweis auf eine atypische Zellproliferation. Das Ergebnis wurde durch ein zweites Institut bestätigt. Ein halbes Jahr später waren die Tumorreste im MRT noch zu sehen, jedoch kleiner geworden.

Die durchschnittliche Behandlungszeit der 12 Patienten im Krankenhaus betrug – ohne Rezidivbehandlung - 8,3 Tage, wobei der kürzeste Krankenhausaufenthalt 3 Tage und der längste 14 Tage betrug.

### **Verlauf / Rezidive:**

Die durchschnittliche Nachbeobachtungszeit der Patienten lag bei 8 Monaten (zwischen 0 und 2 Jahren). Dabei kam es nur in einem Fall zu einem erneuten Auftreten des Tumors (8,3 %), allerdings zu gleich 3 Rezidiven in Folge. Bereits 5 Monate nach der ersten Operation kam es bei einem Bagatelltrauma zu einer pathologischen Fraktur im gleichen Bereich, wobei das daraufhin durchgeführte Röntgenbild ein Rezidiv zeigte, mit deutlichen extraossären Anteilen. Das Angiogramm und ein erneut durchgeführtes MRT sowie das CT lieferten keinen Anhalt für einen malignen Tumor oder eine andere Ursache, die das schnelle Auftreten des Rezidivs hätte erklären können. Zur histologischen Sicherung wurde präoperativ eine Probeexzision durchgeführt, es ergab sich aber kein Hinweis auf einen malignen Tumor. Daraufhin wurde der Tumor erneut kurettiert und mit künstlichem Knochenersatz aufgefüllt (Endobon®). Erneut fiel dem Mädchen nach 10 Monaten eine Schwellung im Operationsgebiet auf, welche sich wiederum als Rezidiv entpuppte. Daraufhin wurde der Bereich erneut, diesmal großzügiger, nachreseziert. Nur 2 Monate später war die Zyste wieder gewachsen, eine noch ausgedehntere Resektion mittels Kürettage wurde durchgeführt. Histologisch wurde dabei jedes Mal die AKZ bestätigt.

Komplikationen traten bei einem weiteren Patienten auf, bei dem die AKZ die Wachstumsfuge des proximalen Humerus so beschädigt hatte, dass der betroffene Arm 2 cm kürzer blieb als der gesunde.

Eine Sensibilitätsstörung im Bereich des Nervus cutaneus femoralis lateralis, die nach der operativen Entfernung der AKZ aus dem Lendenwirbel V auftrat, besserte sich bei einer Patientin in den folgenden 6 Monaten.

Die Metallentfernung konnte bei dem Patienten mit der Nancy-Nagelung nach 10 Monaten komplikationslos erfolgen.

#### 4.4) Fibröser Metaphysärer Defekt (FMD)

Die Daten von 9 Patienten mit der Diagnose Fibröser Metaphysärer Defekt (FMD), welcher wiederum das nicht-ossifizierende Knochenfibrom und den fibrösen Kortikalisdefekt beinhaltet, wurden ausgewertet.

##### **Altersverteilung:**

Die Patienten waren zwischen 5 Jahren und einem Monat und 14 Jahren alt, das Mittel lag bei 8 Jahren und 8 Monaten.

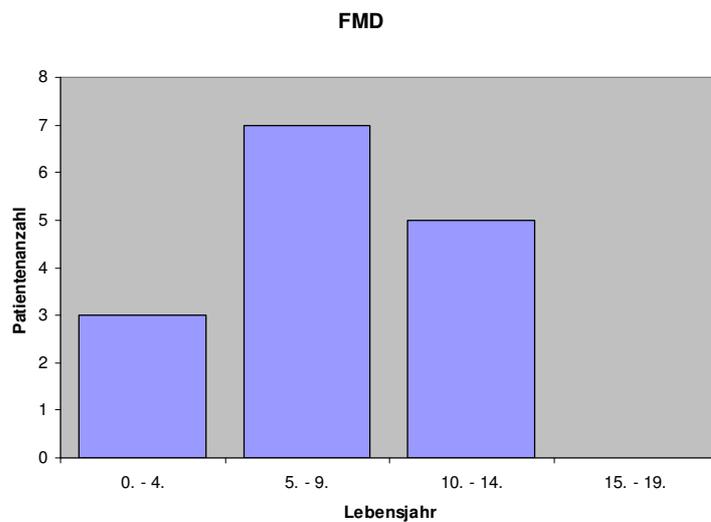


Abb. 4.4.1

##### **Geschlechtsverteilung:**

Von den 9 Patienten waren 6 männlichen und 3 weiblichen Geschlechts, das entspricht 60% Männern gegenüber 40% Frauen. Jungen waren also 1,5 mal häufiger von einem FMD betroffen als Mädchen.

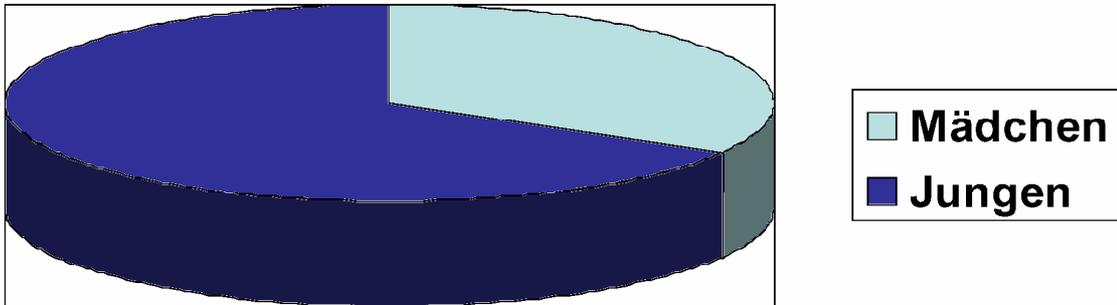


Abb. 4.4.2 Geschlechtsverteilung FMD

**Lokalisation:**

Als bevorzugter Lokalisationsort erwiesen sich die unteren Extremitäten, wo alleine 7 der 9 FMD auftraten. Allein 4-mal war die Tibia betroffen ( 3-mal im proximalen Bereich und 1-mal im distalen), 2-mal der distale Femur, ein mal die proximale Fibula. Bei 2 Fällen befand sich der FMD an den oberen Extremitäten im proximalen Humerus. Alle Defekte waren in den wachstumsfugennahen Bereichen der Knochen, also in der Epi- oder Metaphyse zu finden. Unterscheidet man den FMD noch in seine Unterarten, so errechnen sich 5 der 9 Fälle als nicht – ossifizierende Fibrome und einer als fibröser Kortikalisdefekt. In drei Fällen war die Unterscheidung aus den Akten nicht zu ermitteln.

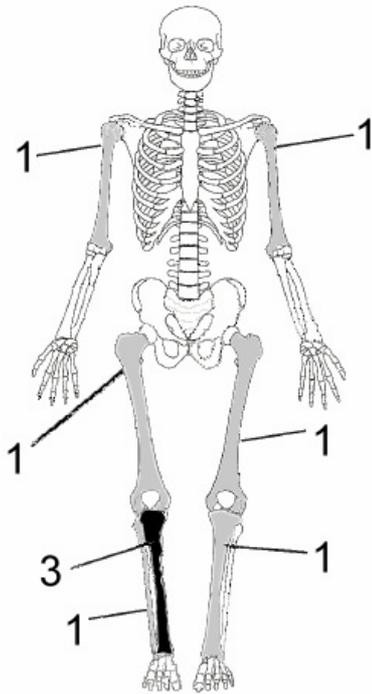


Abb 4.4.3 Lokalisation des FMD

**Anamnesedauer:**

Die Diagnose war im Mittel nach 6 Wochen getroffen worden. Da jedoch eine starke Streuung in den Werten vorlag, ist eine Einzelnennung sinnvoll: So konnte bei 7 Patienten sofort die richtige Diagnose gestellt werden. In einem Fall war eine Woche zur Diagnosefindung nötig, nachdem bei einer vorliegenden pathologischen Fraktur im Röntgenbild eine juvenile Knochenzyste vermutet wurde, die sich histologisch jedoch als FMD herausstellte. Die längste Anamnesezeit war ein ganzes Jahr und erklärt sich dadurch, dass der im Femur lokalisierte Tumor sich auf dem Röntgenbild wie ein Enchondrom darstellte. Nachdem ein Jahr abgewartet worden war, fiel eine Vergrößerung des Prozesses auf, wodurch eine Entartung des vermeintlichen Enchondroms nicht ausgeschlossen werden konnte. Ein durchgeführtes Knochenszintigramm ließ die Vermutung auf ein Osteoidosteom zu. Erst der histopathologische Befund klärte die Diagnose nicht – ossifizierendes Knochenfibrom.

**Diagnostik:**

Das Hauptsymptom war in 5 Fällen eine Fraktur nach Bagateltrauma (56 %). Bei 2 Kindern (22 %) waren die Gründe des Arztbesuches Schmerzen im Bereich der Läsion, 2 weitere Fälle (22%) waren Zufallsbefunde und wurden aus Röntgenbildern gestellt, die aus anderen Gründen angefertigt worden waren.

Insgesamt bestand der diagnostische Aufwand in 5 Fällen nur aus einem Röntgenbild mit anschließender histologischer Sicherung des Ergebnisses (Abb. 4.4.4). In einem Fall wurde ein Tomogramm angefertigt, da ein abwartend behandelter FMD plötzlich Schmerzen bereitete und auf diese Weise ein Osteoidosteom ausgeschlossen werden sollte. Besorgte Eltern verlangten in einem

Fall ein MRT zum Ausschluss eines malignen Geschehens. In einem Fall wurde ein Sonogramm der umgebenden Weichteile angefertigt, nachdem durch Zufall in einem Röntgenbild ein fortgeschrittener FMD entdeckt wurde, der bereits die Kompakta destruiert hatte. Das durchgeführte Szintigramm wurde weiter oben im Text bereits erwähnt und wurde bei dem Verdacht auf eine maligne Transformation des vermeintlichen Enchondroms eingesetzt.



Abb. 4.4.4a:  
Röntgenbild im a.p. Strahlengang eines  
FMD im linken distalen Femur



Abb. 4.4.4b:  
Röntgenbild im lateralen Strahlengang eines  
FMD im linken distalen Femur

### **Therapie:**

Die Therapie bestand in 6 Fällen aus der baldmöglichsten Excochleation des Defektes, da diese in 4 Fällen symptomatisch waren und in 2 Fällen eine akute Stabilitätsgefährdung vorlag. In einem Fall mit pathologischer Fraktur wurde als Erstversorgung ein Gilchrist-Verband angelegt und der gebrochene Arm so 2 Wochen ruhig gestellt, bevor ebenfalls eine Excochleation erfolgte. Eine Patientin erhielt nach der operativen Ausräumung eine Spongiosaplastik aus dem Beckenkamm, da die Läsion präoperativ als Enchondrom diagnostiziert worden war und dementsprechend behandelt wurde. Im Fall eines ausgedehnten Defektes des Humerus war neben der Spongiosaplastik noch zusätzlich die Stabilisierung mittels Plattenosteosynthese nötig.

Die durchschnittliche stationäre Behandlungszeit im Krankenhaus betrug 8,3 Tage, wobei die Spannweite zwischen 4 und 15 Tagen lag, abhängig von der Größe des Defektes und somit auch der Schwere des Eingriffs und der Lage des FMD. So konnten die 2 Patienten mit FMD am Humerus schneller entlassen werden als die,

welche erst wieder mit Gehhilfen nach Eingriffen an den unteren Extremitäten mobilisiert werden mussten.

**Verlauf / Rezidive:**

Die Nachuntersuchungszeit lag in einer Zeitspanne von 0 bis 4 Jahren. Im Mittel wurde der Verlauf 13,4 Monate überwacht. Dabei fiel auf, dass sieben der neun Defekte innerhalb von 2- 4 Monaten konsolidierten und die Patienten beschwerdefrei hinterließen. Die Röntgennachuntersuchungen zeigten eine gute Durchbauung des ehemaligen Defektes, mit teils noch leichter Sklerosierung des Bereiches. Lediglich bei einem Patienten dauerte die Ausheilung mehrere Jahre. Bei ihm war ein großer Defekt am proximalen und mittleren Humerus mit einer Osteosynthese und Spongiosafüllung operiert worden. Bei der Metallentfernung nach 11 Monaten fiel eine noch bestehende Höhle im Bereich der Platte auf und die Stabilität des Knochens war deutlich reduziert. Nach einem Monat der Ruhigstellung des Schultergelenks und Oberarms mittels Desault-Verband traten erste zarte knöcherne Konsolidierungen ein. Der Heilungsprozess ging jedoch sehr zögerlich von statten, so dass auch 3 Jahre nach Behandlungsbeginn dem Jungen wegen der persistierenden Frakturgefahr nur eingeschränkt Sport erlaubt werden konnte. Nach 4 Jahren jedoch war der Junge beschwerdefrei und der Defekt gut durchbaut, so dass keine Einschränkungen fortbestanden. Bei einem weiteren Patienten mit Fraktur am Humerus blieb nach der Operation noch eine Stabilitätseinbuße, weswegen 6 Wochen lang eine Gipsschiene angelegt wurde. Der Frakturspalt konsolidierte erst relativ zögerlich. 2 ½ Monate „post operationem“ war der Patient jedoch wieder voll belastungsfähig und es bedurfte keiner weiteren Behandlung.

## 4.5) Enchondrom

3 Kinder wurden im untersuchten Zeitraum wegen eines Enchondroms behandelt.

### Altersverteilung:

Die Kinder waren 4, 11 und 12 Jahre alt, das ergibt einen Durchschnitt von 9 Jahren.

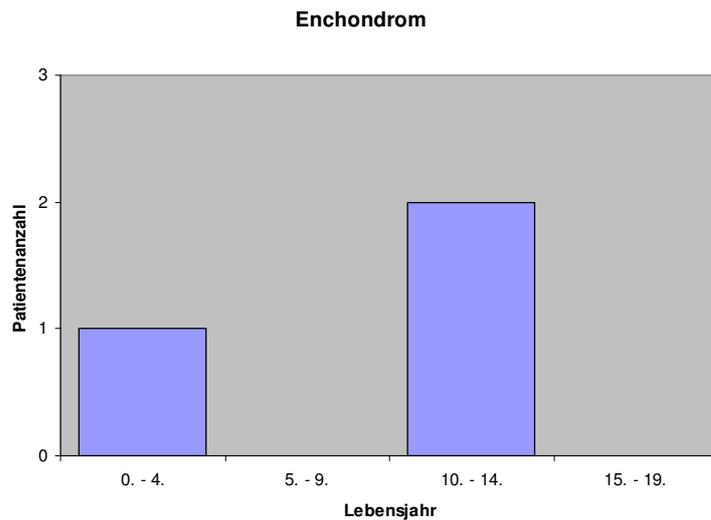


Abb. 4.5.1 Altersverteilung Enchondrom

### Geschlechtsverteilung:

2 Patienten waren weiblich, einer männlich. Somit ist die Verteilung 2:1 oder 67% Mädchen gegenüber 33% Jungen.

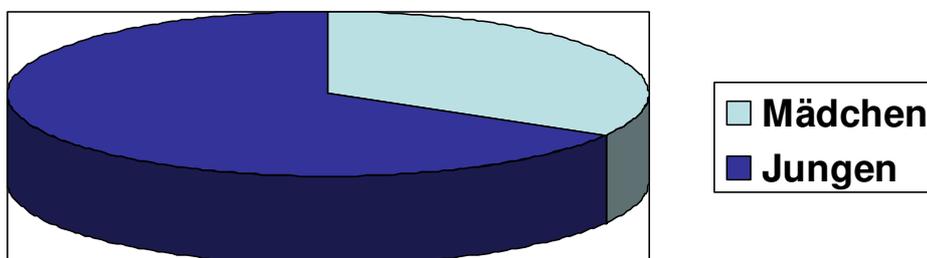


Abb. 4.5.2 Geschlechtsverteilung Enchondrom

**Lokalisation:**

Zweimal waren die Phalangen der Hände betroffen, in einem Fall traten gleich 2 Enchondrome in einem Finger auf, einmal in der Grund- und einmal in der Mittelphalanx des 2. Fingers der linken Hand. Das andere solitäre Enchondrom der Hand trat am 4. Finger, ebenfalls an der linken Hand auf. Bei dem dritten Patienten war das Enchondrom nicht an der typischen Stelle der kurzen Knochen der Hände lokalisiert, sondern in einem langen Röhrenknochen gefunden worden, nämlich in der Metaphyse der distalen Tibia rechts, wo der Tumor oberhalb des Außenknöchels lag.

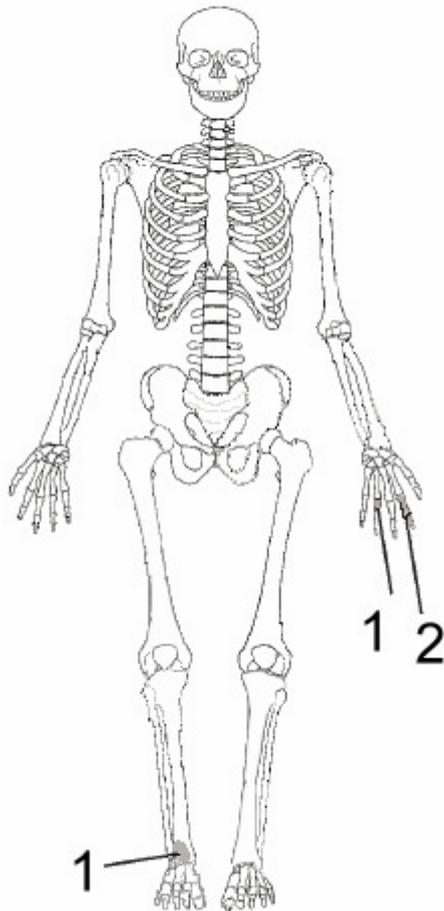


Abb. 4.5.3 Lokalisation Enchondrome

**Symptome und Anamnesedauer:**

In allen 3 Fällen wurde bereits beim ersten Arztbesuch die richtige Diagnose gestellt. Eine Patientin war durch eine pathologische Fraktur in der Grundphalanx von D4 aufgefallen. Bei den anderen zwei Patienten war eine ertastete Schwellung der Grund des Arztbesuches gewesen, darunter war bei dem Patienten mit Befall der Tibia zusätzlich eine beginnende Valgusstellung des Fußes aufgefallen.

**Diagnostik:**

Von den betroffenen Knochen wurden bei allen Patienten Röntgenbilder angefertigt, wodurch bei den 2 Patienten, bei denen die Tumore in den kurzen Röhrenknochen

der Hände lokalisiert waren, die Diagnose als gesichert galt (Abb. 4.5.4). Bei der Patientin mit Enchondrom in der Tibia wurde präoperativ eine kartilaginäre Exostose vermutet und erst postoperativ durch den histologischen Befund die endgültige Diagnose eines Enchondroms gestellt. Alle Enchondrome konnten somit histologisch bestätigt werden. Weitere Untersuchungsmethoden kamen nicht zur Anwendung.



Abb. 4.5.4 Röntgenbild der linken Hand

### **Therapie:**

Bei allen Patienten wurde eine Kürettage durchgeführt und das Gewebe anschließend auf maligne Veränderungen untersucht. Bei dem Patienten mit der Fraktur wurde die Hand als Erstversorgung für 6 Wochen mit einem Gips ruhiggestellt und erst nach der knöchernen Konsolidierung die Exochleation durchgeführt. Die andere Patientin erhielt zur Füllung des großen Defektes, den die zwei Enchondrome hinterlassen hatten, autologe Beckenkamm-spongiosa transplantiert. Die Operation des Enchondroms in der Tibia erforderte die Entfernung der Fibula, damit der betroffene Abschnitt oberhalb des rechten Knöchels, dem Malleolus, erreicht werden konnte. Sie wurde nach der Entfernung des Enchondroms mit 3 Kirschnerdrähten wieder reimplantiert. Nach 6 Wochen konnte bereits eine Metallentfernung durchgeführt werden.

Die durchschnittliche Verweildauer im Krankenhaus betrug 4,3 Tage. Ein Patient konnte ambulant versorgt werden, dagegen erforderte die Behandlung der Patientin mit 2 Enchondromen in einem Finger und Spongiosaplastik einen 4tägigen

Krankenhausaufenthalt. Die Patientin mit Fibularesektion und -reimplantation musste 5 Tage stationär zur Erstoperation und weitere 3 zur Metallentfernung bleiben.

**Verlauf / Rezidive:**

Die Nachbeobachtungszeit erstreckte sich im Schnitt auf 13 Monate. Der ambulant behandelte Patient wurde vom Hausarzt nachuntersucht. Bei der Patientin mit Spongiosaauffüllung wurde 9 Monate postoperativ noch eine leichte Schwellung der Grundphalanx getastet, nach 2 Jahren war auch diese verschwunden und die Patientin beschwerdefrei. Die zweite Patientin konnte nach der Fibularesektion 3 Monate lang das Bein nur teilbelasten. Nach 15 Monaten fiel eine Beinlängendifferenz von minus 1 cm auf der operierten Seite auf, jedoch ohne Beckenschiefstand oder Skoliosezeichen. Das Mädchen war zu dem Zeitpunkt 12 ¼ Jahre alt, so dass sich die Beinlängendifferenz, die durch die Schädigung der Wachstumsfuge durch das Enchondrom und die Operation zu erklären ist, nicht mehr allzu sehr vergrößern sollte. Auch war das Sprunggelenk in seiner Beweglichkeit nicht eingeschränkt. Die Patientin wurde ausdrücklich auf das Risiko eines Rezidivs mit der Möglichkeit der Entartung hingewiesen und aufgefordert, bei erneuten Beschwerden unverzüglich zur Nachuntersuchung zu erscheinen.

## 5) Diskussion

### 5.1) Osteoidosteom

#### **Anamnesedauer und Diagnose:**

Bei den Untersuchungen der Fälle von Kindern mit Osteoidosteomen des hier diskutierten Patientenkollektivs konnten die in der Literatur beschriebenen Schwierigkeiten in der Diagnosefindung bestätigt werden. Es wurde in einem Fall eine maximale Anamnesedauer von 5 Jahren gefunden, die nicht außergewöhnlich lang ist, in der Literatur sogar von Fällen mit bis zu 18 Jahren weit übertroffen wird (Kayser M. 1988). Die durchschnittliche Anamnesedauer in unserem Patientenkollektiv lag bei 13,2 Monaten, was den Angaben vieler Autoren entspricht. So berichtet Campanacci etwa von durchschnittlich 14 Monaten Anamnesedauer bei seinen Untersuchungen (Campanacci M. 1990).

Die Ursache dieser langen Anamnesezeiten liegt einerseits in der Seltenheit dieses benignen Knochentumors: das Osteoidosteom macht nur 13% aller benignen Knochentumore aus (Heuck A. 2001). Dies führt dazu, dass außer in spezialisierten Zentren die Zahl der Patienten mit einem solchen Leiden sehr gering und die Erfahrung im Erkennen der Krankheit somit niedrig ist. Zwar hat das Osteoidosteom mit seinem häufig auftretenden Symptom Nachtschmerz und mit dem auffällig guten Ansprechen auf NSAR eine spezifische Symptomatik, allerdings bekommt der Arzt oft erst durch explizites Nachfragen nach diesen Zeichen diese wichtige Information genannt, da sie Patienten als nicht besonders erwähnenswert erscheinen mag. Deswegen sollten Ärzte, die mit Kindern und Jugendlichen arbeiten, das Krankheitsbild trotz seiner Seltenheit als mögliche Ursache von Knochen- oder Gelenkschmerzen als Differentialdiagnose zu vor allem malignen Ursachen in Betracht ziehen. Beim Verdacht auf ein Osteoidosteom muss ein besonderes Augenmerk auf im Röntgenbild vorliegende Sklerosierungen geworfen werden, dem frühesten Zeichen eines solchen Tumors. Im Zweifelsfall kann eine Computertomographie angefertigt werden, die den Nidus in der Mehrzahl der Fälle nachweist. Ein Knochenszintigramm kann sogar sehr kleine Osteoidosteome darstellen, wobei der gefäßreiche Nidus als ein „hot spot“ in einem auf dem Röntgenbild noch völlig unauffälligen Knochen auffällt. Nur so können die langen Anamnesezeiten langfristig verkürzt werden.

Bei unseren Patienten war lediglich in einem Fall eine sofortige Diagnose des Osteoidosteoms erfolgt, wobei einerseits das Kind das Symptom Nachtschmerz erwähnte und andererseits der Nidus im Röntgenbild so deutlich zu erkennen war, dass keine weitere Diagnostik nötig war. In weniger eindeutigen Situationen konnte der Nidus nicht sofort entdeckt werden, so dass selbst bei den 75% der Patienten, die einen Nachtschmerz angaben, die richtige Diagnose lange ausblieb. Auch das überaus gute Nachlassen des starken Schmerzes bei Aspiringabe erwähnten 50% der Patienten laut Dokumentation des behandelnden Arztes, eine Schlussfolgerung, dass es sich aus diesem Grund womöglich um ein Osteoidosteom handeln könnte, erfolgte jedoch in nur einem Fall.

### **Alters- und Geschlechterverteilung:**

Die Prädisposition von Männern gegenüber Frauen an einem Osteoidosteom zu erkranken, konnte bei unserem - wenn auch kleinen und deshalb nur bedingt aussagekräftigen - Patientenkollektiv bestätigt werden und war mit einem rechnerischen Verhältnis von 4,3 Jungen zu einem Mädchen sogar noch ausgeprägter als bei anderen Statistiken (Campanacci M. 1990; Adler C.-P. 1998; Campanacci M. 1999; Assenmacher S. 2000). Es konnte ferner deutlich die Häufung der Fälle im 2. Lebensjahrzehnt, also ab dem 10. Lebensjahr, festgestellt werden, wobei 50% unserer Fälle dieser Altersgruppe zugehörten. Ein Fall eines knapp 2 ½ jährigen Kindes, das bereits ein Osteoidosteom aufwies, ist eine Seltenheit, wenn man die Zahlen aus großen Untersuchungen betrachtet (Schajowicz F. 1994).

### **Lokalisation:**

Häufigste Lokalisation des Osteoidosteoms war bei unseren Patienten mit Abstand die untere Extremität, wo über 80% der Tumore gefunden wurden. Damit übertrifft der Wert sogar entsprechende Angaben in der Literatur, wo von ungefähr 60% die Rede ist. Der laut Literatur häufige Sitz in der Wirbelsäule wurde bei unseren Patienten nicht beobachtet. Weiterhin bestätigte sich, dass sich das Osteoidosteom in jedem anderen Knochen auch zeigen kann, so sind bei uns als seltene Form die Scapula und ein Daumenphalanx-Endglied zu nennen (Dahlin D. C. 1978; Adler C.-P. 1998).

Die häufig in der Literatur beschriebene Projektion des Schmerzes - besonders bei gelenknaher Lage - in die distal des Tumors gelegene Extremität erschwerte die Diagnosefindung zum Teil erheblich. So klagte ein Junge 5 Jahre lang über Schmerzen im Schienbein und Kniegelenk, ohne dass in den angefertigten radiographischen Bildern ein Hinweis auf eine Läsion gefunden werden konnte. Bei der Untersuchung der angrenzenden Knochenabschnitte war der Tumor dann schließlich in der Trochanterregion des Oberschenkelknochens und damit weitaus stammnäher gelegen, als es die Schmerzen hätten vermuten lassen. Es ist deshalb besonders bei Kindern darauf zu achten, dass die angegebene schmerzende Stelle weiträumig der Diagnostik unterzogen wird. Auf dieses Phänomen bei Kindern weist auch Adler ausdrücklich hin (Adler C.-P. 1998).

### **Therapie:**

Entscheidend für die erfolgreiche Therapie ist die vollständige Entfernung des Nidus, weshalb die genaue Lokalisation desselben in der zum Teil ausgedehnten Sklerosezone ausgesprochen wichtig ist. Nur so kann sicher gegangen werden, dass er bei der Operation vollständig entnommen wird und das Risiko eines Rezidivs gering ist. In der Literatur wird so etwa eine präoperative Markierung unter günstigen Bedingungen vor der Operation und durch den Radiologen, oder aber unmittelbar präoperativ im Operationssaal durch den Chirurgen vorgeschlagen (Berning W. 1997). Dementsprechend wurde in den meisten Fällen der Nidus bei unseren Patienten im Operationssaal mittels Durchleuchtung oder Knochenszintigraphie geortet und anschließend mit einem Draht markiert. So wurde sichergestellt, dass der Nidus auch tatsächlich im sklerosierten Knochenstück enthalten war, welches entfernt wurde. Dies gelang sehr gut, nur in einem Fall war der Nidus nicht im Exzitat enthalten, was sich jedoch erst durch den pathologischen Befund herausstellte. In der unmittelbar postoperativen Durchleuchtung im Operationssaal war dabei fälschlicherweise noch eine vollkommene Entfernung bestätigt worden. Diese Fehleinschätzung machte eine Nachoperation einige Tage später nötig. Ursache mag hier die schlechte Übersicht im durch die Operation strukturell stark veränderten

Gewebe gewesen sein. Dieser Fall macht beispielhaft die Notwendigkeit der genauen präoperativen Markierung des Nidus deutlich. Steinberg etwa hält die präoperative szintigraphische Markierung des gut durchbluteten Nidus mittels radioaktiver Nuklide für die sicherste Methode. So kann im Anschluss an die Operation eine Überprüfung auf Vorhandensein des Nidus im Exzitat und das Fehlen von radioaktiver Aktivität am Knochen mittels einer Aktivitätsmessung erfolgen (Steinberg G.C. 1990).

Weiterhin ist die Diagnosesicherung durch den Pathologen wichtig, um eine abschließende Sicherheit hinsichtlich der Dignität und der Vollständigkeit des Nidus zu erlangen. Dies ist bei unseren Patienten so durchgeführt worden.

Die am häufigsten angewendete Operationstechnik bei unseren Patienten war bei 14 von 16 Patienten (88%) die Kürettage. In einem Fall wurde eine En-bloc-Resektion durchgeführt, in einem weiteren Fall lediglich eine Biopsie durchgeführt. Es traten zwei Rezidive auf, beide bei Patienten, die eine Kürettage erhalten hatten. Die Rezidive wurden jeweils durch eine En-bloc-Resektion entfernt, einer invasiveren Technik, die aber eine höhere Sicherheit gegenüber einem Rezidiv bietet. Die Stabilität des Knochens war danach in einem Fall nicht gewährleistet, so dass ein Fixateur extern angebracht werden musste, was eine typische Komplikation bei der En-bloc-Resektion darstellt. In der Literatur gibt es zu den beiden Verfahren, der En-bloc-Resektion einerseits und der reinen Kürettage andererseits, gegensätzliche Meinungen. Laut Assenmacher stellt die reine Kürettage eine inakzeptable Lösung wegen der zu hohen Rezidivgefahr dar, weshalb er die En-bloc-Resektion favorisiert. Zusätzlich sei die histologische Aufarbeitung nicht gewährleistet, wodurch weiterhin die Vollständigkeit nicht mehr zu dokumentieren sei (Assenmacher S. 2000). Dagegen bekräftigt Leonhardt, dass eine Kürettage durchaus reiche. Die Rezidivgefahr sei gering, wenn alle Anteile des Nidus vollständig entfernt werden (Leonhardt J. 2001).

Eine zeitlang war in der Literatur ein medikamentöser Therapieansatz mit NSAR diskutiert worden, worunter sich die Tumore von selbst zurückbilden sollen. Da jedoch die Therapie mit oralen NSAR beträchtliche systemische Nebenwirkungen hat und vom Patienten eine jahrelange Zeit der kooperativen Mitarbeit und Compliance verlangt, entscheiden sich die meisten Ärzte und Patienten für die kurze, wirkungsvolle und relativ nebenwirkungsarme operative Therapie. Da in unserem Patientenkollektiv auch keine inoperablen Fälle vorlagen, kam die medikamentöse Alternative nicht zur Anwendung.

Ferner ist in nächster Zeit damit zu rechnen, dass sich die minimal-invasiven CT-gesteuerten Verfahren weiter durchsetzen. Auf dem Gebiet konnten in den letzten Jahren viele positive Erfahrungen gesammelt werden, wie auch die hohe Anzahl an Veröffentlichungen zu diesem Thema zeigt (Kneisl J. S. 1992; Adam G. 1995; Rosenthal D. I. 1995; Frassica F.J. 1996; Berning W. 1997; Gangi A. 1998; Campanacci M. 1999; Sans N. 1999; Assenmacher S. 2000; Bühler m. 2001). Dabei steht besonders die geringere Morbidität bei der perkutanen und CT-gesteuerten Technik der Tumorentfernung im Vordergrund. Die Patienten klagen über weniger Schmerzen, brauchen eine kürzere Narkose, eventuell kann die Entfernung sogar in einer lokalen Anästhesie erfolgen. Weitere Vorteile sind eine verkürzte Aufenthaltsdauer im Krankenhaus, schnellere Rekonvaleszenz, weniger Infektionen und Wundheilungsstörungen bei kleinerem Wundgebiet. Über die Rezidivraten nach minimalinvasivem Eingriff gibt es bislang vielversprechende Berichte, die keine Verschlechterung auf dem Gebiet sehen. Auch die Anwendung adjuvanter Maßnahmen wie die Verödung des Nidus mittels Injektion von Ethanol, zusätzlicher

Laserbehandlung oder hochfrequenter Thermoablation soll die Rezidivfreiheit des Eingriffs weiter erhöhen.

Diese Methoden kamen bei unseren Patienten zwar noch nicht zur Anwendung, da die Erprobung vorerst noch in einigen klinischen Zentren stattfindet.

### **Rezidivrate:**

Die Rezidivrate bei unserem Patientenkollektiv lag bei 12,5 %, also bei 2 von 16 Patienten und liegt somit innerhalb der Norm (Arora, McLauchlan et al. 2003). Dass Rezidive auch dann auftreten können, wenn das Osteoidosteom sorgfältig entfernt wurde, soll einer unserer Fälle zeigen: Bei dem Patienten war der Tumor präoperativ sogar mittels Szintigraphie gesichert und markiert worden, war makroskopisch im Knochenstück im Ganzen erkennbar gewesen und wurde postoperativ quantitativ durch erneute Szintigraphie der Gewebstücke gesichert. Die pathologische Untersuchung bestätigte ebenfalls den Nidus im Präparat – allerdings nicht seine Vollständigkeit. So kam es nach 4 Jahren und 8 Monaten zu einem Rezidiv. Auch bei der zweiten En-bloc-Resektion wurde sorgfältig der markierte Bereich in der Kortikalis mit der oszillierenden Säge herausgesägt und mit dem scharfen Löffel zusätzlich weiträumig Material im Sinne einer Kürettage entfernt. Die Pathologie versicherte diesmal sogar, dass der Nidus von allen Seiten von sklerosiertem Material umgeben, also höchstwahrscheinlich im Ganzen entfernt worden sei. Jedoch wurde erneut nach 4 Jahren und 9 Monaten ein Rezidiv bemerkt. Als mögliche Ursache lässt sich diskutieren, ob es sich bei dem Tumor um ein Osteoblastom gehandelt hat, welches zu späten und wiederholten Rezidiven neigt. Dafür sprechen die als gering bezeichneten Schmerzen und ein eher untypischer, undeutlicher Nidus im präoperativen Röntgenbild. Dagegen spricht der pathologische Bericht, der ein typisches Osteoidosteom diagnostiziert. Dieses Beispiel zeigt gut die oftmals schwierige Differenzierung zwischen diesen sehr ähnlichen Krankheitsbildern sowie die sich daraus ergebenden Konsequenzen für die Therapie.

## **5.2) Osteoblastom**

### **Anamnesedauer und Diagnose:**

Das hier beobachtete Osteoblastom zeigte im Gegensatz zu gängigen Beobachtungen einen ausgeprägten Nachtschmerz, wie es eigentlich für ein Osteoidosteom typisch ist. Ebenso lag eine gute Schmerzlinderung bei der Gabe von Aspirin vor. Laut Loizaga sollte beim Krankheitsbild des Osteoblastoms eine Besserung der Symptome auf Aspirin jedoch im Unterschied zum Osteoidosteom fehlen (Loizaga J. M., Calvo M. et al. 1993). An dieser Stelle muss sicherlich diskutiert werden, ob es sich bei diesem Fall um eine mögliche Fehldiagnose handelt und statt eines Osteoblastoms ein Osteoidosteom vorlag. Als weiterer Anhalt ist der grenzwertig große Durchmesser des Tumors zu nennen: Er maß 2 cm und befindet sich somit genau in dem Bereich, den Adler als unterstes Limit für ein mögliches Osteoblastom hält. Nach seiner Definition sollte nicht von einem Osteoblastom ausgegangen werden, wenn der Nidus des Tumors 2 cm unterschreitet. (Adler C.-P. 1998) Letztendlich lässt sich diese interessante differentialdiagnostische Frage jedoch rückwirkend nicht mehr untersuchen und muss bis zuletzt zweifelhaft bleiben, da sowohl die röntgenologischen als auch histologischen Befunde für die Diagnose Osteoblastom sprechen. So fiel im Röntgenbild ein nur schwacher Sklerosesaum auf, der gegen ein Osteoidosteom spricht und der Tumor erschien dadurch weniger gut durch sklerosierten Knochen abgegrenzt. Er infiltrierte bereits mehrere umliegende knöcherne Strukturen, was von einem schnelleren Wachstum zeugt, als dies bei einem Osteoidosteom zu vermuten wäre.

Dieser Fall veranschaulicht sehr gut, wie schwierig die Differentialdiagnose bei diesen ähnlichen Krankheitsbildern sein kann, sind sich die beiden Tumore doch sehr ähnlich.

Wichtig bleibt ferner die Abgrenzung zu einem aggressiven Osteoblastom, was in unserem Fall ausgeschlossen werden konnte. Insbesondere die lange rezidivfreie Nachbeobachtungszeit von 9 Jahren lässt keinen Verdacht auf ein aggressives Osteoblastom fallen. Auch der histologische Befund, in dem kein Anhalt für eine Aggressivität des Tumors vorlag, war unauffällig. Andernfalls wären viele pathologische Mitosen im Sinne eines schnellen Wachstums und auffällig polymorphe Osteoblasten zu erwarten gewesen.

Auch im Falle des Osteoblastoms war die benötigte Anamnesezeit mit 3 Jahren ausgesprochen lang. Über 3 Jahre war in den angefertigten Röntgenbildern kein Tumor zu erkennen, was an der starken Überlagerung durch Knochenabschnitte der umgebenden Wirbel gelegen haben kann. Erst durch eine Tomographie konnte das Osteoblastom überlagerungsfrei dargestellt und richtig diagnostiziert werden.

Geradezu beispielhaft für das Osteoblastom oder das Osteoidosteom beklagte die Patientin durch die neurologische Kompression ausgelöste Muskel- und Rückenschmerzen, nach Jahren bildete sich sogar eine Fehlhaltung in Form eines Schiefhalses aus, ein Phänomen, welches bei Osteoblastomen und Osteoidosteomen häufig nach langer Krankheitsdauer gesehen werden kann. Ein tragischer Aspekt ist sicherlich auch die Verletzung des Nervus accessorius durch die durchgeführte Probebiopsie, welche beim Verdacht auf ein Osteoblastom oder Osteoidosteom nicht nötig gewesen wäre.

**Alters- und Geschlechterverteilung:**

Eine statistische Aussage hinsichtlich des Alters und des Geschlechts der Patientin mit dem Osteoblastom lässt sich wegen des einzelnen Falles nicht treffen.

**Lokalisation:**

Typischerweise lag der Sitz unseres untersuchten Osteoblastoms in der Wirbelsäule, wo laut Literatur 40% dieser Tumore gefunden werden. In unserem Fall war die Bogenwurzel des 5. Halswirbelkörpers betroffen, ein ebenfalls typischer Entstehungsort für Osteoblastome, die ihren Ausgang meist nicht im Wirbelkörper, sondern in den angrenzenden Anteilen, den Wirbelbögen und deren Fortsätzen, haben. Weiterhin war die den Nidus umgebende Sklerosierung nur schwach ausgeprägt, was ein weiterer wichtiger Hinweis auf das Vorliegen eines Osteoblastoms sein kann, da Osteoidosteome auf Grund des langsameren Wachstums eine starke Verknöcherung aufweisen (Crabbe W.A. 1962; deSousa Dias L. 1973; Adler C.-P. 1998).

Die Nidusgröße von 2 cm ist als grenzwertig klein für ein Osteoblastom anzusehen.

**Therapie:**

Zur Operation des Defektes lässt sich festhalten, dass eine sorgfältige Entfernung in Form einer Hemilaminektomie, also eine Exstirpation des gesamten tumortragenden Knochenabschnitts, durchgeführt wurde, was wegen der höheren Rezidivgefahr beim Osteoblastom noch wichtiger als beim Osteoidosteom ist. Die Operation wurde in einem neurochirurgischen Zentrum von erfahrenen Ärzten auf dem Gebiet der Wirbelsäulen Chirurgie durchgeführt, so dass es durch die Operation zu keiner Schädigung von umliegenden Gefäßen und Nerven kam.

Die lange Nachbeobachtungszeit von 9 Jahren spricht trotz der häufig beobachteten mehrere Jahre dauernden Zeitspanne bis zum Auftreten eines Rezidivs dafür, dass unsere Patientin nachhaltig geheilt wurde.

Durch eine umfassende Versorgung des Kindes mit physiotherapeutischen Maßnahmen konnten selbst die muskulären und neurogenen Bewegungseinschränkungen wieder behoben werden, so dass am Ende der Therapie ein ausgesprochen gutes Ergebnis vorlag.

### **5.3) Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ)**

#### **Anamnesedauer und Diagnose:**

Die Anamnesedauer war mit 6 Monaten durchschnittlich lang. Hierbei ist zu erwähnen, dass in den Fällen in denen die AKZ nicht sofort diagnostiziert wurde zuerst ein anderer Tumor vermutet wurde, wie zum Beispiel eine häufiger auftretende juvenile Knochenzyste oder ein nicht-ossifizierendes Fibrom. 3 Patienten wurden wegen des Verdachts auf andere benigne Knochentumore sogar schon operiert und erst der pathologische Bericht deckte die AKZ als Ursache auf. Das bestätigt die Feststellung, dass AKZ zu Beginn keine charakteristische Darstellung im Röntgenbild haben, sondern eben anderen Tumoren gleichen. Schmerzen und eine tastbare Schwellung sind bei der schnell expandierenden AKZ gleichermaßen häufig genannte Gründe der Arztkonsultation. Bei 3 Fällen trat eine pathologische Fraktur auf, eine häufige Erstmanifestation der AKZ.

Wichtig bleibt immer die Suche nach einem eventuell malignen Primärtumor, da eine AKZ eben auch als Sekundärtumor neben einer anderen Geschwulst entstehen kann. Vor allem der Ausschluss eines lokalen Osteosarkoms muss erfolgen. In unseren Fällen und besonders bei der Patientin mit der rezidivierenden AKZ konnte ein weiterer Tumor postoperativ histologisch ausgeschlossen werden. Außerdem waren ein MRT, eine CT und eine Angiographie nach der Diagnose des ersten Rezidivs und vor der Rezidivoperation angefertigt worden, um Malignitätszeichen zu erkennen. Vor der Operation des Rezidivs wurde ferner eine Probebiopsie angefertigt, die jedoch die AKZ bestätigte und keinen Anhalt für einen malignen Tumor gab

#### **Alters- und Geschlechterverteilung:**

Sowohl die Altersverteilung mit der Häufung im zweiten Lebensjahrzehnt als auch das häufigere Auftreten der AKZ bei Frauen konnte selbst bei der kleinen Fallzahl bestätigt werden.

#### **Lokalisation:**

Die hauptsächliche Lokalisation lag gemäß anderer Beobachtungen in den langen Röhrenknochen, wo alleine 75% der AKZ vorkamen. Auch das häufige Auftreten in der Wirbelsäule konnten wir durch einen Fall bestätigen, sowie das Vorkommen im Becken durch einen Fall, bei dem die AKZ im Acetabulum zu finden war.

#### **Therapie:**

Eine AKZ sollte nach ihrer Diagnose, die vor allem auch eine Einstufung der Aggressivität nach Enneking beinhalten sollte, entweder durch Kürettage oder En-bloc Resektion entfernt werden. Da sie stark zu Rezidiven neigt, ist auf eine restlose Entfernung aller Anteile der Zyste zu achten. Bei hoher Aggressivität muss nach Enneking sogar in Einzelfällen eine Entfernung der Weichteilmanschette um den Tumor herum erfolgen.

Die Abschätzung der Aggressivität erfolgte bei unseren Patienten nicht explizit. Es wurde bei den präoperativ bereits korrekt diagnostizierten Fällen mehrheitlich eine Kürettage durchgeführt. Auch die Patientin mit den späteren Rezidiven wurde, obwohl die AKZ bereits präoperativ als sehr groß beschrieben wurde, nur kürettiert. Nach der Stadieneinteilung, die helfen soll, aggressiv wachsende AKZ besser zu erkennen, wird von vornherein eine marginale, das heißt eine den Tumor nicht

eröffnende und unter Mitnahme der umgebenden Pseudokapsel durchzuführende Entfernung angestrebt, um Rezidiven vorzubeugen. Dies wäre in Zukunft zu fordern, obwohl die Rezidivrate bei unserem Patientenkollektiv bereits niedrig war. Doch gerade wenn die Erfahrung mit Tumoren wegen der großen Seltenheit der Fälle begrenzt ist, kann die Festlegung objektiver Kriterien sicherlich eine wichtige Entscheidungshilfe bei der Therapiefindung sein.

Eine Radiotherapie, wie sie zum Beispiel Biesecker, Maeda, Marks und Nobler beschrieben haben, wurde bei keinem unserer Patienten durchgeführt. Sie hat sich wegen des nachfolgenden leicht erhöhten Entartungsrisikos nicht durchgesetzt und sollte lediglich für inoperable Fälle bereitgehalten werden (Biesecker 1970), (Nobler M. P. 1968; Marks R. D. 1976; Maeda M. 1989).

Im umgekehrten Fall kann eine AKZ nach einer Knochenbestrahlung auftreten, wie sogar bei einer Patientin unseres Kollektivs zu beobachten war. Hier lag eine Radiatio der Wirbelsäule auf Grund einer aplastischen Anämie 9 Jahre zurück. Ein befürchtetes Strahlensarkom konnte histopathologisch ausgeschlossen werden. Ein sicherer kausaler Zusammenhang zwischen der Knochenschädigung durch die Strahlung und dem Auftreten der AKZ kann natürlich nicht bewiesen werden, jedoch treten AKZ nach Adler eben bevorzugt in traumatisierten Knochenabschnitten auf (Adler C.-P. 1998).

Eine präoperative Embolisation der zuführenden Gefäße, wie sie De Cristofaro beschreibt, kann eine sinnvolle Vorsorge zur Vermeidung schwerer intraoperativer Blutungen sein, war jedoch bei keiner unserer Fälle notwendig (De Cristofaro R. 1992). Auch als alleinige oder adjuvante Therapieform wurde sie nicht angewendet.

Das Problem der Defektfüllung, gerade bei der Patientin mit multiplen Rezidiven, wirkt besonders bei den jungen Patienten mit wenig Spongiosamaterial Probleme auf. Bei unserer Patientin wurde bereits bei der ersten Operation Spongiosamaterial aus beiden Beckenkämmen zur Defektfüllung benötigt. 10 Monate später bei der Behandlung des ersten Rezidivs musste dann auf einen Knochenersatzstoff ausgewichen werden - die zuvor eingebrachten Spongiosaspäne waren im CT kaum noch erkennbar. Verwendet wurden hierbei Endobon® Zylinder und Granulate. Ebenso wurde beim zweiten Rezidiv verfahren. Die Elemente heilten gut in die knöcherne Struktur mit ein. Somit kann hier bestätigt werden, dass nicht unbedingt autologes Ersatzmaterial verwendet werden muss. Man könnte sogar diskutieren, ob nicht von vornherein ein künstlicher Ersatz vorzuziehen ist und auf die Verletzung, wie sie bei der Beckenkammernahme erfolgt, ganz verzichtet werden kann.

Eine Patientin berichtete von einem ein halbes Jahr zurückliegenden leichten Trauma an eben jener Stelle, wo die AKZ lokalisiert war. Dieser Fall könnte darauf hinweisen, dass AKZ durch äußerliche Schäden in der Knochenstruktur verursacht werden können. Bei allen anderen Patienten war kein primärer Prozess gefunden worden, der eine sekundäre AKZ erklären würde. Dies steht im Gegensatz zu Literaturangaben, wo in bis zu 50% der Fälle eine primäre Läsion nachzuweisen war (Biesecker 1970). Mit unseren Erfahrungen stimmt die Theorie von Kransdorfs und Sweets überein, dass sich die AKZ in primäre und sekundäre einteilen lassen, also in solche, die aus gesundem Knochen entstehen und jene, die eine andere Grunderkrankung aufweisen (Kransdorf M. J. 1995).

Eine mögliche Selbstheilungstendenz konnte in unseren Fällen einmal bestätigt und einmal widerlegt werden. So verkleinerte sich der inoperable Rest des Tumors in der Lendenwirbelsäule einer Patientin innerhalb eines halben Jahres. In einem anderen Fall, wo nur Probeexzisionen zur Klärung der Dignität durchgeführt worden waren, kam es jedoch im Laufe eines halben Jahres zu einer Größenzunahme, die eine

chirurgische Behandlung notwendig machte. Generell ist eine Selbstheilung eher die Ausnahme (Mc Queen M. M. 1985).

### **Rezidivrate:**

Die bei uns ermittelte Rezidivrate von 8,3 %, also bei einem von insgesamt 12 Patienten, ist im Vergleich zu den in der Literatur gefundenen Zahlen niedrig. So ermittelte Adler eine Rezidivwahrscheinlichkeit von 21%, von bis zu 50% wird in anderen Studien berichtet. (Biesecker 1970; Ruitter D. J. 1977; Campanacci M. 1986; Vergel De Dios A. M. 1992). Bei der betroffenen Patientin trat gleich dreimal ein Rezidiv in jeweils kurzen Abständen von 5, 10 und 2 Monaten auf. Daraufhin wurde jedes Mal erneut eine Kürettage des Tumors durchgeführt. Hier muss diskutiert werden, ob diese OP-Technik ausreichend war und ob nicht eine ausgedehntere Resektion zumindest ab dem ersten Rezidiv die bessere Behandlungsweise gewesen wäre. Bei der Diagnose der AKZ wurde bereits eine Tumorgöße von 7,5x4x3,5 cm im MRT festgestellt, sie befand sich in der Metaphyse der proximalen Tibia. Schon beim ersten Rezidiv fiel dann ein deutlicher extraossärer Anteil der AKZ auf, die bis unter die Haut reichte und deutlich ins umgebende Weichteilgewebe hineinwuchs. Damit sind schon 4 der 5 Kriterien für ein Stadium 3 nach Enneking vorhanden. Wie Schulte vorschlägt, sollte eine solch aggressive Verlaufsform am besten mit einer marginalen Resektion behandelt werden, eine Kürettage hält er im Hinblick auf das Rezidivrisiko hierbei nicht für ausreichend. Wenn nur eine intraläsionale Resektion erfolgt, schlägt Schulte eine zusätzliche Therapie mit Adjuvantien zum Veröden von eventuellem Restgewebe vor, wie z.B. die Ethanolinjektion in die Tumorköhle (Schulte, Sarkar et al. 2000). Andernfalls stehen die Phenolapplikation, kryochirurgische Maßnahmen oder das Einbringen von sich erhaltendem Knochenzement zu Verfügung (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002). Enneking selbst hält bei einem Stadium 3 - Tumor sogar eine weite Resektion mit Weichteilmanschette für sinnvoll (Enneking W.F. 1985). Demnach könnte man die intraläsionale Kürettage, wie sie in unserem Fall vorgenommen wurde, für eine zu zögerliche Therapieform halten, was durch die Tatsache, dass 3 Rezidive in Folge auftraten, bekräftigt wird. Eine weitere marginale Resektion mit adjuvanter Therapie oder gar eine En-bloc-Resektion wäre bestimmt zu diskutieren gewesen, muss jedoch auch mit den Folgen für den Patienten abgewogen werden. Schließlich handelt es sich bei der AKZ um eine benigne Geschwulst.

Interessanterweise entstand bei der Patientin, bei der die AKZ in der Wirbelsäule nur unvollständig entfernt werden konnte, kein Rezidiv auf, sondern sie verkleinerte sich in Kontrolldarstellungen von selbst. Zu erklären ist dies mit einer sehr geringen Aggressivität und eventuell dem Abschneiden zuführender Gefäße durch die Teilresektion. Dass es sich wirklich um eine AKZ und nicht um einen anderen nicht rezidivierenden Tumor handelte, konnte die pathologische Untersuchung bestätigen. Auf jeden Fall war dies ein glücklicher Umstand, da wegen der umliegenden Strukturen eine weitreichende Entfernung eines Rezidivs sehr problematisch geworden wäre.

## **5.4) Fibröser metaphysärer Defekt (FMD)**

### **Anamnese und Diagnose:**

Anders als in der Literatur beschrieben, wurden unsere Patienten nicht mehrheitlich durch einen Zufallsbefund diagnostiziert (nur 22%), sondern fielen allein in 56% der Fälle durch eine pathologische Fraktur auf. Dies lässt sich dadurch erklären, dass eben mehrheitlich diese Patienten operativ versorgt wurden, deshalb in den Operationsverzeichnissen zu finden waren und so für diese Arbeit ausfindig gemacht wurden. Symptomlose FMD werden übereinstimmend nur dann behandelt, wenn eine Frakturgefahr besteht oder sonstige Beschwerden auftreten, deshalb kann davon ausgegangen werden, dass eine größere Zahl von Patienten in der Klinik vorstellig wurden, bei denen aber keine Behandlungsgründe vorlagen. Zwei unserer Patienten wurden etwa wegen Stabilitätsminderung vorbeugend operativ versorgt, zwei weitere wegen einer bestehenden Schmerzsymptomatik in der Klinik behandelt. Der diagnostische Aufwand beschränkt sich meistens auf die Anfertigung eines Röntgenbildes, was bei uns in 56% der Fälle auch so war. Die charakteristischen Hinweise wie metaphysäre Lage in der Kortikalis, scharfe dünne Randsklerose mit wabiger Aufhellung als Binnenstruktur wurden in diesen Fällen sofort richtig erkannt. Lediglich bei fortgeschrittenen, den Knochen durchbrechenden oder Schmerzen bereitenden Tumoren kann eine weiterführende Diagnostik zum Ausschluss anderer Ursachen nötig werden. Dies wurde bei uns in 3 Fällen durchgeführt. In einem weiteren erwähnenswerten Fall hatten besorgte Eltern auf der Durchführung eines MRT bestanden. Jedoch sollte dies nicht die Regel sein, da ein MRT bei den klaren benignen Zeichen, die die meisten FMD zeigen, nicht notwendig ist (Freyschmidt J. 1998).

### **Alters- und Geschlechterverteilung:**

Das Durchschnittsalter lag bei unseren Patienten mit 8 Jahren und 8 Monaten deutlich niedriger als in der Literatur beschrieben. Nach Freyschmidt etwa sind 70% der Patienten im 2. Lebensjahrzehnt (Freyschmidt J. 1998). Jedoch ist unser Patientenkollektiv zu klein um statistisch relevante Aussagen mit Sicherheit treffen zu können.

Die Prädominanz des FMD bei Jungen lässt sich einerseits durch die Tatsache erklären, dass sich Jungen im Kindes- und Jugendalter durch ihr anderes Spielverhalten häufiger Traumen zuziehen und nachfolgend in der Klinik ein Röntgenbild zum Ausschluss knöcherner Verletzungen durchgeführt wird. Hierbei wird der FMD dann oft zufällig entdeckt. Daher könnte vermutet werden, dass der FMD zwar bei Jungen und Mädchen gleich häufig vorkommt, jedoch bei den Jungen durch die zahlreicheren röntgenologischen Untersuchungen der unteren Extremitäten häufiger als Zufallsbefund entdeckt werden. Gegen diese These spricht die Reihenuntersuchung von Jugendlichen von Freyschmidt aus dem Jahre 1981, die auch bei den völlig zufällig aus der Gesamtbevölkerung ausgesuchten Patienten eine Prävalenz in einem Verhältnis von ungefähr 2 : 1 zugunsten der Jungen ergab. Auch bei unseren Patienten mit einem FMD handelte es sich bei 60% um Jungen.

### **Lokalisation:**

Die häufig kniegelenknahe Lage der Läsion - der distale Femur gilt als häufigste Lokalisation, die proximale Tibia als zweithäufigste - führt dazu, dass sie bei

Röntgenaufnahmen des Kniegelenks, welches ja oft bei einem Trauma involviert ist, entdeckt werden (Schaser K. D., Bail H. J. et al. 2002)

### **Therapie:**

Der nicht symptomatische FMD verlangt keine Therapie, daher der gebräuchliche Name der „leave-me-alone-lesion“. Die geschädigte Knochenstruktur wird durch die körpereigenen Reparaturmechanismen über Jahre ersetzt und zu unauffälligem Knochen umgebaut.

Therapie der Wahl bei auffälligen FMD ist die Excochleation des Defektes, wie es bei 67% unserer Patienten auch geschah. Eine Spongiosaplastik kann bei größeren Ausräumungen notwendig werden, was bei unseren Kindern in nur 2 Fällen vorkam, ein Patient benötigte eine Osteosynthese zur Versorgung der Fraktur.

Der Defekt verheilt in der Regel sehr schnell, 8 von 9 Patienten konnten nach 2-4 Monaten die betroffene Extremität wieder voll belasten. In einem Fall mit sehr großer Ausdehnung am Humerus und notwendiger Plattenosteosynthese dauerte die Konsolidierung 3 Jahre, was als außergewöhnlich lange gilt. Auch der zweite am Humerus gelegene FMD benötigte mehr Zeit zur Verknöcherung als die an den unteren Extremitäten gelegenen Fälle. Dies ist damit zu erklären, dass die stärkere Belastung des Knochenareals, wie dies an der unteren Extremität der Fall ist, den Heilungsprozess beschleunigt. So stellt der Druck durch das Körpergewicht einen Reiz dar für die am Knochenumbau beteiligten Zellen, den knochenabbauenden Osteoklasten und knochenneubildenden Osteoblasten. Auf diese Weise wird schneller wieder eine stabile Knochenstruktur erreicht als dies am unbelasteten Humerus der Fall ist, wie unsere 2 Fälle hervorragend demonstrieren.

### **Rezidivrate:**

Ein Rezidiv ist nach erfolgter Kürettage nicht zu erwarten (Enneking 1983). Bei unseren Patienten wurde im beobachteten Zeitraum keines entdeckt, die Patienten waren am Ende der Behandlung alle beschwerdefrei.

## **5.5) Enchondrom**

### **Anamnese und Diagnose:**

Obwohl in der Literatur als ein häufiger Tumor angegeben, wurden im beobachteten Zeitraum nur 3 Patienten am Haunerschen Kinderspital wegen eines Enchondroms behandelt (Rieger H. 2000; Erlemann R. 2001) Das mag daran liegen, dass in der Regel symptomlose Patienten lediglich einer weiteren Beobachtung unterzogen werden und keine operative Behandlung erfolgt, solange der Tumor sich nicht verändert und auf eine maligne Entartung hinweist. Sie tauchen deshalb in unserer Statistik, die sich auf die Operationsverzeichnisse stützt, nicht auf.

Die Diagnose der Enchondrome gestaltete sich unkompliziert bei den beiden Fällen, in denen die Geschwulst in den Händen lag: Wegen der typischen Lokalisation fiel der Verdacht von Beginn an auf die richtige Tumorursache. Zur Diagnostik wurde lediglich ein Röntgenbild angefertigt.

Dagegen wurde das Enchondrom an der unteren Extremität nach Darstellung im Röntgenbild zuerst als solches verkannt und für eine knorpelige Exostose gehalten. Erst der histologische Befund klärte über den richtigen Tumor auf. Hierbei wird wieder deutlich, dass benigne erscheinende Tumore, besonders an den Extremitäten, eine Vielzahl an Differentialdiagnosen bieten, jedoch häufig besonders die seltenen in dieser Arbeit behandelten Knochenveränderungen als Ursache missachtet werden. Weiterhin wird die wichtige Rolle der histologischen Prüfung des Tumormaterials verdeutlicht, die auch bei großer Sicherheit der Diagnose nicht unterbleiben darf.

Wie beschrieben tauchen in den Händen nicht selten mehrere Enchondromherde auf, wie es auch bei einer unserer Patientinnen der Fall war. Daraufhin wurden korrekterweise weitere Enchondrome bei der Patientin im Hinblick auf eine Enchondromatose ausgeschlossen. Dies ist wegen der häufigeren Entartung dieser multiplen Tumore unbedingt nötig, eine engmaschige Wachstumskontrolle wäre hierbei erforderlich.

### **Alters- und Geschlechterverteilung:**

Bei den Patienten handelte es sich um 2 Mädchen und einen Jungen, wobei wegen unserer kleinen Fallzahl keine statistisch wertvolle Aussage zur Geschlechtsverteilung unseres Patientenkollektives getroffen werden kann. In der Literatur wird von keiner Geschlechtsdominanz ausgegangen (Schajowicz F. 1994; Machens H.-G. 1997).

Das Alter der Patienten mit Enchondromen ist ebenfalls sehr unterschiedlich. Zwar wird der Ursprung der Knorpeltumore in der nur während des körperlichen Wachstums existierenden Epiphysenfuge gesehen. Von dort kommt es zu einer Verschleppung von Knorpelzellen in die Metaphyse, die dort als Nidus für ein entstehendes Enchondrom fungieren. Allerdings kann das langsame Wachstum von Enchondromen und die dadurch nur selten beschriebenen Beschwerden zu einer späten, teilweise auch zufälligen Entdeckung führen. Es wird sogar von über siebzigjährigen Patienten berichtet wird (Adler C.-P. 1998).

### **Lokalisation:**

Zwei Fälle waren in den kurzen Röhrenknochen der Hände lokalisiert, was dem Ort des häufigsten Auftretens entspricht. Bei der Diagnose gab es keinerlei Schwierigkeiten, da das Krankheitsbild hier seine typische Lokalisation hat.

Der Fall in der rechten unteren Extremität verdeutlicht dagegen eindrucksvoll, dass Enchondrome nicht nur bei Schwellungen in den Fingern vermutet werden dürfen, sondern es sich im Gegenteil um ein Krankheitsbild handelt, was an jedem Knochen auftreten kann und dessen Dignität von der Lokalisation ganz entscheidend abhängt.

### **Therapie:**

Beide Fälle von Enchondromen an den Händen wurden operiert, da sich einmal eine Fraktur ereignete und im anderen Fall eine störende Schwellung am Finger auftrat. Hier hätte man jedoch auch eine abwartende Haltung einnehmen können. Die nur selten bösartigen Enchondrome an den Händen bedürfen keiner operativen Entfernung, solange keine Malignitätszeichen oder eine Stabilitätsgefährdung auftreten. Laut Erlemann ist bei Beschwerdefreiheit eine röntgenologische Verlaufskontrolle in sechsmonatigen Intervallen ausreichend (Erlemann R. 2001). Zeigt das Enchondrom hierbei über längere Zeit keine Veränderungen, können sogar die Kontrollen eingestellt werden. Da es sich in diesem Fall jedoch um ein kleines Mädchen von 4 Jahren handelte und eine Zunahme der Größe beobachtet worden war, war die operative Entfernung sicherlich gerechtfertigt.

Dagegen war der Fall bei der Patientin mit Sitz des Enchondroms in der Tibia diffiziler: zuerst, weil durch die schwierige Lokalisation die Entfernung der Fibula notwendig wurde und somit anschließend eine Osteosynthese mit Kirschnerdrähten erfolgen musste, was die Patientin zu einer komplexen Operation und weiterhin zu einem zweiten Krankenhausaufenthalt zur Metallentfernung zwang.

Zweitens war die Diagnose Enchondrom erst postoperativ durch den Histopathologen gestellt worden, was die Frage aufwarf, ob weiträumig genug reseziert worden war. Jedoch konnte in der Histologie kein Anhalt für Malignität gefunden werden. Zudem wird bei den Enchondromen der langen Röhrenknochen eine niedrigere Entartungstendenz angenommen als zum Beispiel bei den Exemplaren, die im Becken gefunden werden und immer als maligne einzustufen sind. Allgemein gilt die Regel, dass gerade stammnah gelegene Enchondrome zur malignen Transformation neigen, was bei unserer Patientin mit Sitz des Tumors in der distalen Tibia, nicht der Fall war (Adler C.-P. 1998). Außerdem war der Durchmesser der Geschwulst kleiner als 6 – 10 cm und somit weniger malignitätsverdächtig als bei einer entsprechend großen Ausdehnung (Geirnaerd M. J. 1997). Es wurde trotzdem Wert auf eine ausführliche Aufklärung der Patientin gelegt, und ihr eindringlich nahe gelegt, bei erneuten Beschwerden umgehend eine Untersuchung auf ein mögliches Rezidiv mit Bestimmung der Malignitätskriterien einzuleiten, was hier zwingend geboten ist.

Drittens war bei der Entfernung des Enchondroms ein Teil der Epiphysenfuge beschädigt worden. Dies zeigte die histologische Befundung, die Stellen mit knöchernem Umbau des Knorpelgewebes nachwies, welche sich deutlich von dem Enchondromgewebe absetzten. Letzteres bestand aus herdförmig angeordnetem Knorpelgewebe mit einzeln in den Lakunen gelegenen, nicht in Mitose befindlichen Knorpelzellen. Die Beschädigung des Epiphysenknorpels hatte bei der 11jährigen, noch im Wachstum befindlichen Patientin unglücklicherweise noch eine Auswirkung auf das Längenwachstum der Tibia, welche nach 15 Monaten 1 cm kürzer war als die kontralaterale Seite, jedoch keinen Ausgleich mittels orthopädischer Einlagen bedurfte. Hält man sich die Risiken eines Enchondromrezidivs mit eventueller

Entartung vor Augen, muss diese Schädigung durch die weiträumige Resektion des Tumors als tragbar erscheinen.

Diskutiert werden muss ferner die übliche Behandlungsmethode der Enchondrome, entstehende Knochendefekte mit körpereigener Spongiosa zu füllen. In der Literatur finden sich immer wieder Kontroversen darüber, ob der zusätzliche Eingriff an anderer Stelle des Körpers wirklich noch nötig ist oder ob er sich durch moderne Knochenersatzstoffe erübrigt. Eine Auffüllung ist jedoch oft unvermeidlich, da sich bei sorgfältiger Entfernung, wie sie wegen der oft erhöhten Aggressivität der Rezidivenchondrome zu Recht gefordert wird, eine erhebliche Stabilitätseinbuße ergeben kann. Auch bei uns wurde eine Patientin mit Beckenkammspongiosa behandelt, ohne dass sich Komplikationen ergaben. Neue Verfahren mit Ersatzstoffen kommen meist nur bei fehlender Spongiosamasse zum Einsatz, obwohl auch denkbar wäre, sie von vornherein zu verwenden (Grünert J. 1995; Machens H.-G. 1997). Bei Enchondromen der Hand wird ferner diskutiert, ob ein Knochenersatz überhaupt notwendig ist (Goto, Yokokura et al. 2002). So haben Wulle und Sekiya unabhängig voneinander herausgefunden, dass 4-6 Wochen nach der Operation die Stabilität in den Knochen mit und ohne Spongiosaplastik gleich hoch ist (Wulle C. 1990).

#### **Rezidivrate:**

Bei keinem der Patienten konnte ein Rezidiv festgestellt werden. Die auf die Tumore zurückzuführenden Beschwerden wie die Schwellung waren nach dem Verheilen der Wunde verschwunden, die Fraktur im 4. Finger verheilte problemlos. Lediglich die Beinlängendifferenz muss als Komplikation genannt werden.

## 6) Zusammenfassung

Seit den Vierziger Jahren des letzten Jahrhunderts wurden durch Jaffé und Lichtenstein sowie vielen ihnen folgenden Wissenschaftlern enorme Fortschritte im Verständnis um die benignen Knochentumore gemacht. Oberstes Ziel war zu Beginn eine genaue Differenzierung der vielfältigen Knochentumore und Knochenläsionen in eigene Entitäten und Krankheitsbilder. Erst daraufhin konnten Daten zu den teils seltenen Erkrankungen auf der Basis großer Fallzahlen gesammelt und analysiert werden.

Problematisch bleibt weiterhin die präoperative Differentialdiagnose der Knochentumore, wobei neben dem Ausschluss einer malignen Erkrankung auch die Unterscheidung zwischen den gutartigen Tumoren nicht ganz leicht ist, für die Wahl der Therapie aber unerlässlich ist. Hierzu konnten einige eindrucksvolle Beispiele aufgezeigt werden.

In der Regel ist nach der Diagnostik eines benignen Knochentumors eine operative Entfernung oder zumindest die Biopsie zur Sicherung der Diagnose bei abwartender Haltung nötig und bei unserem Patientengut auch so erfolgt.

Die Differentialdiagnose innerhalb der benignen Knochentumore besonders des Osteoidosteoms oder Osteoblastoms ist immer noch besonders problematisch, da diese Tumoren wegen ihrer geringen Größe im Röntgenbild oft schwer zu erkennen sind und durch ihre Seltenheit nicht sofort in Erwägung gezogen werden.

Die mittlere für die richtige Diagnose benötigte Zeitspanne lag auch in diesem Patientenkollektiv beim Osteoidosteom bei immerhin 13,3 Monaten, was den Angaben in der Literatur entspricht, in einem Einzelfall jedoch eine Diagnosedauer von 5 Jahren bedeutete. 75% der Patienten berichteten von den äußerst charakteristischen nächtlichen Schmerzen, die nach Aspirineinnahme wesentlich abnahmen, was jedoch selten zu einer frühen Diagnosefindung führte. Bei 75% der Patienten wurde eine über die Standarduntersuchungsmethoden Röntgenbild und Knochenszintigraphie hinausreichende Diagnostik benötigt und es wurden CT oder MRT Aufnahmen angefertigt. Deutlich wurde auch die Tatsache, dass Osteoidosteome zwar hauptsächlich in den langen Röhrenknochen auftreten, jedoch ebenso in jedem anderen Knochen vorkommen können: So wurde eines in der Scapula und ein weiteres im Daumenendglied gefunden, die meisten traten jedoch auch in unserem Kollektiv in den langen Röhrenknochen auf (87,5%).

Die übliche Therapie bestand in der Entfernung der Geschwulst mittels Kürettage der Tumoranteile (88%), die Rezidivrate von 12,5% entspricht den Angaben in der Literatur.

Im zwanzigjährigen Beobachtungszeitraum wurde nur ein einziges Osteoblastom diagnostiziert, was der Tatsache Rechnung trägt, dass es sich hierbei um einen ausgesprochen seltenen Tumor handelt. Oftmals ist eine Differenzierung vom Osteoidosteom schwierig, wobei der größere Durchmesser des Nidus sowie ein schnelleres Wachstum charakteristisch sind. Dieses Osteoblastom befand sich typischerweise in der Wirbelsäule, wo es nach einer 3 Jahre währenden und ausführlichen Diagnostik schließlich gefunden werden konnte. Die Darstellung dieser kleinen Tumore ist wie dieses Beispiel verdeutlicht an überlagerungsreichen

Knochenabschnitten äußerst schwierig. Die operative Entfernung musste an einem neurochirurgischen Zentrum durchgeführt werden.

Obwohl Osteoblastome hohe Rezidivraten aufweisen, trat in unserem Fall im Beobachtungszeitraum von 9 Jahren keines auf.

Die Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ) steht nach wie vor im Verdacht, eine sekundäre Läsion zu sein, die als Folge eines Traumas oder eines bereits bestehenden benignen oder malignen Tumor auftritt. Hierbei sind besonders auf Riesenzelltumore, teleangiektatische Osteosarkome, Chondroblastome und Osteoblastome zu achten. Auch wenn bei unseren Patienten keine primären Tumore erkennbar waren, so gibt es doch Untersuchungen die auf einen Anteil von über 30% Primärtumoren hinweisen.

Differentialdiagnostisch muss vor allem das häufige maligne teleangiektatische Osteosarkom ausgeschlossen werden, welches der AKZ mit seinen zystischen hämorrhagischen Anteilen stark ähnelt. Hierbei muss im Röntgenbild vor allem eine maligne Kortikalisdestruktion mit umgebenden Tumoranteilen im Weichteilgewebe ausgeschlossen werden. Weitere Differentialdiagnosen sind vor allem die juvenile Knochenzyste, der Riesenzelltumor oder der fibröse metaphysäre Defekt (FMD).

Die durchschnittliche Diagnosedauer der AKZ betrug 6 Monate, wobei erwähnt werden sollte, dass bei 25 % der Patienten die korrekte Diagnose erst postoperativ gestellt wurde. Dies lässt sich durch die Tatsache erklären, dass die AKZ im Röntgenbild anderen Knochentumoren wie der juvenilen Knochenzyste stark ähnelt. Bei weiteren 25% war die Erstmanifestation eine pathologische Fraktur.

Eine weitere Besonderheit der AKZ ist die unterschiedliche Aggressivität des Tumors, die nach Ennekin präoperativ in 3 Stufen eingeteilt wird. Hiernach sollte die Ausdehnung der Operation gewählt werden, um spätere Rezidive zu verhindern, die bei der AKZ häufig auftreten. Eine Patientin des Kollektivs wurde insgesamt viermal an einer AKZ operiert, die jeweils nach nur wenigen Monaten wieder deutlich an Größe zugenommen hatte. Das Vorliegen eines malignen Tumors konnte ausgeschlossen werden.

Beim fibrösen metaphysären Defekt (FMD) handelt es sich um eine sehr weit verbreitete gutartige Störung in der Knochenentstehung. Hierbei ist die Abgrenzung zu anderen behandlungsbedürftigen Knochenläsionen im Jugendalter wichtig, dem FMD selbst kommt nur eingeschränkt eine klinische Bedeutung zu. Bei diesem oft zufällig im Röntgenbild entdeckten Befund, der zu einem hohen Prozentsatz in Kniehöhe auftritt, sollte eine operative Therapie nur bei Schmerzen, Frakturgefahr oder unklarem Röntgenbefund durchgeführt werden. Langfristig wird die Läsion allein durch körpereigene Reparaturmechanismen beseitigt. Aus diesem Grund wird der FMD auch als „Leave-me-alone-lesion“ bezeichnet. Eine Biopsie sollte zum Ausschluss eines malignen Tumors bei abwartender Haltung jedoch durchgeführt werden.

Bei 56% unserer Patienten wurde der Defekt durch eine pathologische Fraktur bemerkt und deshalb operiert. Die Diagnose ist in den meisten Fällen mit Hilfe eines einfachen Röntgenbildes zu stellen. Allein die AKZ oder die juvenile Knochenzyste bilden erwähnenswerte Differentialdiagnosen. Rezidive sind beim FMD nicht zu erwarten, traten auch bei unseren Patienten nicht auf. Die knöcherne Konsolidierung war mit einer Ausnahme bei allen Patienten nach spätestens 4 Monaten gut und die Extremität konnte wieder voll belastet werden.

Enchondrome erfordern eine Überprüfung auf das Vorliegen einer generalisierten Erkrankung wie der Enchondromatose, wobei es zu multiplen Enchondromen kommt, die eine hohe Entartungstendenz aufweisen. Dagegen entartet das solitäre Enchondrom als häufiger Tumor, der meist in den Phalangen der Hände und Füße lokalisiert ist nur sehr selten und ist primär nicht behandlungsbedürftig. Ausnahmen bilden die seltenen Enchondrome an rumpfnahen Knochen und erst recht an Rippen und Beckenknochen, die eine höhere Entartungstendenz aufweisen und eine teilweise radikale Therapie erfordern, da hier die Transformation in ein Chondrosarkom häufig ist.

Die Diagnose ist beim typischen Sitz des Tumors in den Phalangen der Hände und Füße leicht, meist ist mit Hilfe eines Röntgenbildes die Diagnostik abgeschlossen. Zu bedenken bleibt, dass auch andere Knochentumore an den Fingern auftreten können, in einem Fall lag im Resektat eines vermeintlichen Enchondroms überraschend eine aneurysmatische Knochenzyste (AKZ) vor.

Besteht bei einem solitären Enchondrom des Fingers keine Fraktur oder klagt der Patient nicht über Beschwerden, brauchen nach bioptischer Sicherung der Diagnose lediglich radiologische Kontrollen zum Ausschluss einer Entartung vereinbart werden. Dagegen war die Diagnose bei einem Enchondrom an der unteren Extremität weit schwieriger und wurde erst postoperativ gestellt. Hier wird einmal mehr deutlich, dass benigne Knochentumore an den Extremitäten an eine Vielzahl von Differentialdiagnosen denken lassen müssen, da sich hieraus entscheidende Behandlungsunterschiede ergeben.

Vieldiskutierte Merkmale benigner Knochentumore konnten in der Untersuchung unseres Patientenkollektivs bestätigt und an anschaulichen Fällen verdeutlicht werden. So wurde die Bedeutung der Tumore für ein kinderchirurgisches Zentrum herausgearbeitet, wobei trotz der oftmals geringen Fallzahlen die in der Literatur beschriebenen Schwierigkeiten, vor allem der Diagnosefindung, bestätigt werden konnten.

Alleine wegen der Seltenheit der Erkrankungen ist eine Statistik über mehrere Jahrzehnte für die Evaluation des Therapieerfolgs eine Notwendigkeit. Die ermittelten Daten für unser Patientenkollektiv zeigen insgesamt ein den Daten in der Literatur entsprechendes Outcome.

Für die Zukunft bleibt eine weitere Verbesserung der Behandlungsmethoden zu erwarten, die vor allem in einer geringeren Invasivität bei der operativen Entfernung der knöchernen Veränderungen bestehen wird. Erste Erfahrungen mit der minimalinvasiven Technik sind in vielen operativen Zentren bereits gemacht. Jetzt bleibt noch die optimale Umsetzung dieser Neuerungen in den Klinikablauf abzuwarten.

---

## Literaturnachweis

Adam G., K. P., Vorwerk D., Heller K.D., et al. (1995). "Perkutane CT-gesteuerte Behandlung von Osteoid-Osteomen: kombiniertes Vorgehen mit einem Hohlbohrer und nachfolgende Alkoholinjektion." *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 162: 232.

Adler C.-P. (1998). *Knochenkrankheiten*. Berlin (u.a.), Springer.

Allen, S. D. and A. Saifuddin (2003). "Imaging of intra-articular osteoid osteoma." *Clin Radiol* 58(11): 845-52.

Arata M. A., Peterson H. A., et al. (1981). "Pathological fractures through non-ossifying fibromas. Review of the Mayo Clinic experience." *J Bone Joint Surg Am* 63(6): 980-8.

Arora, J., J. McLauchlan, et al. (2003). "Recurrent osteoid osteoma of the lunate: a case report and review of the literature." *Hand Surg* 8(2): 239-42.

Assenmacher S., V. G., Klaes W., Nast-Kolb D., (2000). "Das Osteoidosteom - ein diagnostisches und therapeutisches Problem?" *Chirurg* 71: 319-25.

Assoun J., M. P., Haddad J., Bonneville P., (1994). "Osteoid Osteoma: MR imaging versus CT." *Radiology* 191: 217.

Bauer, R. D., M. M. Lewis, et al. (1988). "Treatment of enchondromas of the hand with allograft bone." *J Hand Surg [Am]* 13(6): 908-16.

Berning W., F. J., Wiens J., (1997). "Zur perkutanen Therapie des Osteoidosteoms." *Unfallchirurg* 100: 536-540.

Bickels, J., J. C. Wittig, et al. (2002). "Enchondromas of the hand: treatment with curettage and cemented internal fixation." *J Hand Surg [Am]* 27(5): 870-5.

Biesecker, J. L., Marcove R.C., Huvos A.G., Mike V., (1970). "Aneurysmal Bone cysts. A Clinopathologic study of 66 cases." *Cancer* 26: 615-25.

Bitzan P., W. R., Lang S., Richling B., Kotz R., (1995). "Die Rezidivhäufigkeit aneurysmatischer Knochenzysten nach chirurgischer Behandlung und adjuvanter Therapie mit Phenol." *Z. Orthop* 133: 422-8.

Bloom M.H., B. R. S. (1969). "Benign Osteoblastoma of the spine." *Clin. Orthop.* 65: 157.

- Bühler m., E. G.-U., Hodler J., (2001). "Die CT-gesteuerte Entfernung eines Osteoidosteoms im Schenkelhals." *Operat Orthop Traumatol* 13: 170.
- Campanacci M. (1990). *Bone and soft tissue tumors*. Wien, New York, Springer.
- Campanacci M., C. R., Picci P., (1986). "Unicameral and aneurysmal bone cysts." *Clin. Orthop*. 204: 25-36.
- Campanacci M., R. P., Gasbarrini A., Ferraro A., Campanacci L., (1999). "Osteoid Osteoma. Direct visual identification and intralesional excision of the nidus with minimal removal of bone." *J Bone Joint Surg* 81 B: 814-20.
- Cantwell, C. P., J. Obyrne, et al. (2004). "Current trends in treatment of osteoid osteoma with an emphasis on radiofrequency ablation." *Eur Radiol* 14(4): 607-17.
- Clough J.R., P. C. H. G. (1973). "Aneurysmal Bone cyst: Pathogenesis and Long Term Results of Treatment." *Clin. Orthop*. 97: 52-63.
- Cory D.A., S. A. F., M.D. Cohen, J.T. Mail, R.W. Holden, J.A. Scott, G.P. DeRosa (1989). "Aneurysmal Bone Cysts: imaging findings and embolotherapy." *Am J Roentgenol* 153(2): 369-73.
- Crabbe W.A., W. J. C. (1962). "Benign Osteoblastoma of the spine." *Br. J. Surg* 50: 571.
- Cunningham J.B., A. L. V. (1956). "Metaphyseal fibrous defects." *J. Bone Joint Surg*. 38 A: 797.
- Dahlin D. C. (1978). *Bone tumors: general aspects and data on 6.221 cases*. Springfield, Thomas.
- Dahlin D. C., J. E. W. (1954). "Giant Osteoid Osteoma." *J Bone Joint Surg Am* 36: 559-566.
- De Cristofaro R., B. S., et al. (1992). "Selective arterial embolization in the treatment of aneurysmal bone cyst and angioma of bone." *Skeletal Radiol* 21: 523-7.
- deSousa Dias L., F. H. M. (1973). "Osteoblastoma of the spine." *Clin. Orthop*. 91: 141.
- Dietlein M. and Lorenz R. (1990). "[Fibrous metaphyseal defect--a stage- and age-dependent differential diagnosis]." *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 152(6): 682-6.
- Donahue F., A. A., Mnaymneh W., Pevsner N.H., (1999). "Osteoid Osteoma." *Clin Orthop Rel Research* 366: 191.
- Donaldson W.F., J. H. L. (1962). "Aneurysmal bone cyst." *J. Bone Joint Surg*. 44A: 25-40.

Enneking W.F. (1985). "Staging musculoskeletal neoplasms." *Skeletal Radiol* 13: 183-190.

Erlemann R. (2001). "Benigne Knorpeltumoren." *Radiologe* 41: 548-559.

Esquerdo J., F. C. F., Gomar F., (1976). "Pain in osteoid osteoma: histological facts." *Acta Orthop Scand* 47: 520.

Frassica F.J., W. R. L., Sponseller P. D., et al., (1986). "Clinicopathological features and treatment of osteoid osteoma and osteoblastoma in children and adolescents." *Orthop Clin North Am* 27: 559-574.

Frassica F.J., W. R. L., Sponseller P.D., Ma L.D., Mc Carthy E.F. Jr., (1996). "Clinopathologic features and treatment of osteoid osteoma and osteoblastoma in children and adolescents." *Orthop Clin North Am* 27: 559.

Freyschmidt (1981). *Röfo* 134: 391-400.

Freyschmidt J., O. H., Jundt G., (1998). *Knochtumoren. Klinik, Radiologie, Pathologie.* Berlin Heidelberg New York Tokyo, Springer.

Freyschmidt J., S. D., Dammenhain S., (1981). "Der fibröse metaphysäre Defekt. I. Untersuchungen zur Häufigkeit." *Fortschr. Röntgenstr.* 134: 169-177.

Freyschmidt J., S. D., Dammenhain S., (1981). "Der fibröse metaphysäre Defekt. II. Zur Differentiendiagnose." *Fortschr. Röntgenstr.* 134: 392-400.

Gadre, K. S. and R. A. Zubairy (2000). "Aneurysmal bone cyst of the mandibular condyle: report of a case." *J Oral Maxillofac Surg* 58(4): 439-43.

Gamba J.L, M. S., Apple J., Harrelson J.M., Nunley J.A., (1984). "Computed tomography of axial skeletal osteoid osteoma." *AJR Am. J. Roentgenol* 142: 769.

Gangi A., D. J. L., Guth S., Vinclair L., et al. (1998). "percutaneous laser photocoagulation of spinal osteoid osteomas under CT guidance." *AJNR Am J Neuroradiol* 19: 1955.

Gaulke, R. (2002). "The distribution of solitary enchondromata at the hand." *J Hand Surg [Br]* 27(5): 444-5.

Geirnaerd M. J., H. J., Bloem J. L., et al, (1997). "Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1 chondrosarcoma." *Am. J. Roentg.* 169: 1097-1104.

Ghelman, H. a. (1986). "Osteoid Osteoma and Osteoblastoma." *Clinical Orthopaedics and Related Research* 204: 80-85.

Giles D. W., M. S. J., Rayan G. M., (1999). "Adjunctive Treatment of Enchondromas With CO2 Laser." *Lasers in Surgery and Medicine* 24: 187-193.

- Goto, T., S. Yokokura, et al. (2002). "Simple curettage without bone grafting for enchondromata of the hand: with special reference to replacement of the cortical window." *J Hand Surg [Br]* 27(5): 446-51.
- Green J. A., B. M. C., Marsden F. W., (1997). "Embolization in the Treatment of Aneurysmal Bone Cyst." *Journal of Pediatric Orthopaedics* 17: 440-3.
- Grünert J., S. M., Brug E., (1995). "Enchondrome der Hand." *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 133: 180.
- Hachem K., H. S., Aoun N., Tamraz J., Attalah N., (1997). "MRI in the diagnosis of osteoid osteoma." *J Radiol* 78: 635.
- Hase T., M. T. (2000). "Autogenous bone marrow graft to non-ossifying fibroma with a pathologic fracture." *Arch. Orthop. Traum. Surg* 120: 458-459.
- Hatcher C. H. (1945). "The pathogenesis of localized fibrous lesions in the metaphyses of long bones." *Ann. Surg.* 122: 1016.
- Helms C. A., H. R. S., Vogler J. Bd. (1984). "Osteoid Osteoma: radionuclide diagnosis." *Radiology* 151: 779.
- Heuck A., S. A., Wörtler K., Steinborn M., (2001). "Gutartige knochenbildende Tumoren." *Radiologe* 41: 540-7.
- Horcajadas, A. B., J. L. Lafuente, et al. (2003). "Ultrasound and MR findings in tumor and tumor-like lesions of the fingers." *Eur Radiol* 13(4): 672-85.
- Hudson, T. M. (1984). "Scintigraphy of Aneurysmal Bone Cysts." *Am J Roentgenol* 142(4): 761-5.
- Huvos A.G. (1979). *Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis.* Philadelphia, W.B. Saunders.
- Ilyas I., Y. A. (2002). "Medical management of osteoid osteoma." *Can J Surg* 45: 435.
- Jaffe H.L. (1935). "Osteoid-osteoma: benign osteoblastic tumor composed of osteoid and atypical bone." *Arch. Surg.* 31: 709-14.
- Jaffe H.L. (1956). "Benign Osteoblastoma." *Bull.Hosp.Joint Disease* 17: 141.
- Jaffé H.L., L. L. (1942). "Non-osteogenic fibroma of bone." *Am. J. Pathol.* 18: 205.
- Kawaguchi K., Oda Y., et al. (1998). "Periosteal osteoblastoma of the distal humerus." *J Orthop Sci* 3(6): 341-5.
- Kayser M., M. G. (1988). "Eighteen-year anamnesis of osteoidosteoma - a diagnostic problem?" *Arch. Orthop. Traum. Surg* 107: 27-30.
- Khoshyomn, S., S. M. Lew, et al. (2002). "Aneurysmal bone cyst of the cervical spine." *Pediatr Neurosurg* 37(1): 48-9.

- Kneisl J. S., S. M. A. (1992). "Medical Management compared with operative treatment for osteoid-osteoma." *J Bone Joint Surg Am* 74: 179.
- Kransdorf M. J., S. D. E. (1995). "Aneurysmal Bone Cyst: Concept, Controversy, Clinical Presentation, and Imaging." *Am. J. Roentg.* 164: 573.
- Kuur, E., S. L. Hansen, et al. (1989). "Treatment of solitary enchondromas in fingers." *J Hand Surg [Br]* 14(1): 109-12.
- Kyriakos, M. and W. A. Murphy (1981). "Concurrence of metaphyseal fibrous defect and osteosarcoma. Report of a case and review of the literature." *Skeletal Radiol* 6(3): 179-86.
- Lee D.H., M. M. M. (1992). "Staging and treatment of primary and persistent ( recurrent osteoid osteoma. Evaluation of intraoperative nuclear scanning, tetracycline fluorescence, and tomography." *Clin. Orthop.* 327: 247.
- Leonard, M. H., M. S. Hart, et al. (1958). "Nonossifying fibroma of bone; successive lesions in the same tibial metaphysis." *Radiology* 70(4): 582-4.
- Leonhardt J., B. L., Rosenthal H., Laenger F., Wippermann B., (2001). "Posttraumatisches Osteidosteom." *Unfallchirurg* 104: 553-6.
- Lichtenstein L. (1956). "Benign Osteoblastoma: category of osteoid- and bone-forming tumors other than classical osteoid osteoma, which may be mistaken for for giant-cell tumor or osteogenic sarcoma." *Cancer* 9: 1044-1050.
- Lichtenstein L., S. W. R. (1964). "Benign Osteoblastoma. Further observations and report of twenty additional cases." *J Bone Joint Surg* 46A: 755.
- Lippman, C. R., G. I. Jallo, et al. (1999). "Aneurysmal bone cyst of the temporal bone." *Pediatr Neurosurg* 31(4): 219-23.
- Loizaga J. M., Calvo M., et al. (1993). "Osteoblastoma and osteoid osteoma. Clinical and morphological features of 162 cases." *Pathol Res Pract* 189(1): 33-41.
- Lucas D. R., Unni K. K., et al. (1994). "Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases." *Hum Pathol* 25(2): 117-34.
- Machens H.-G., B. P., Wienberger H., Pallua N., Mailänder P., Berger ., (1997). "Das Enchondrom der Hand." *Unfallchirurg* 100: 711-4.
- Maeda M., T. H., Takaiwa H., et al., (1989). "High-energy, low-dose radiation therapy for aneurysmal bone cyst: report of a case." *Clin. Orthop.* 243: 200-03.
- Magre G.R., M. L. R. (1996). "Preoperative CT localization and marking of osteoid osteoma: description of a new technique." *J Comput Assist Tomogr* 20: 526.
- Marcove R. C., S. D. S., Takemoto S., Healey J. H., (1995). "The treatment of aneurysmal bone cyst." *Clin Orthop Rel Research* 311: 157.

Marcove, R. C., D. S. Sheth, et al. (1995). "The treatment of aneurysmal bone cyst." *Clin Orthop Relat Res*(311): 157-63.

Marks R. D., S. H. J., Wallace K. M., Fenn J. O., (1976). "Megavoltage Therapy in patients with aneurysmal bone cysts." *Radiology* 188: 421-4.

Mc Queen M. M., C. J., Smith G. D., (1985). "Spontaneous Healing of Aneurysmal Bone Cysts. A report of two cases." *J Bone Joint Surg* 67: 310-2.

McLeod R. A., D. D. C., Beabout J. W., (1976). "The spectrum of osteoblastoma." *Am. J. Roentgenol* 12: 321-335.

Meffert O. and Poppe H. (1973). "[Non-ossifying fibroma of the bone. Justification of immediate surgery]." *Radiologe* 13(6): 265-8.

Montero, L. M., Y. Ikuta, et al. (2002). "Enchondroma in the hand retrospective study-recurrence cases." *Hand Surg* 7(1): 7-10.

Noble, J. and D. W. Lamb (1974). "Enchondromata of bones of the hand. A review of 40 cases." *Hand* 6(3): 275-84.

Nobler M. P., H. N. L., Phillips R. F., (1968). "The cure of aneurysmal bone cyst: Irradiation superior to surgery in an analysis of 33 cases." *Radiology* 90: 1185-8.

Poppe H. (1978). "Value, limits and difficulties in the radiodiagnosis and computer tomography in primary and potentially malignant skeletal tumors." *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 116: 460-3.

Resnick D., N. G. (1988). *Diagnosis of bone and joint disorders*. Philadelphia, Saunders.

Revell P. A., S. C. L. (1979). "Aggressive Osteoblastoma." *J Pathol* 127: 195.

Rieger H., N. M., Joosten U., Grünert J., Brug E., Strobel M., (2000). "Therapie und Prognose bei Enchondromen der Hand." *Chirurg* 71: 1152-5.

Ritschl P. and Karnel F. (1986). "[Pathogenesis of fibrous cortical defect and non-ossifying bone fibroma]." *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 124(6): 682-7.

Rosenthal D. I., S. D. S., Gebhardt M. C., Rosenberg A. E., Mankin H.J., (1995). "Osteoid Osteoma: Percutaneous Radio-Frequency Ablation." *Radiology* 197: 451-54.

Ruiter D. J., v. R. T. G., van der Velde E. A., (1977). "Aneurysmal bone cysts: a clinopathological study of 105 cases." *Cancer* 39: 2231-9.

Sans N., G.-F. D., Assoun J., et al. (1999). "Osteoid osteoma: CT-guided percutaneous resection and follow-up in 38 patients." *Radiology* 212: 687.

Schajowicz F. (1993). *Histological typing of bone tumors*. Berlin Heidelberg New York Tokyo, Springer.

- Schajowicz F. (1994). Tumors and tumorlike lesions of bone. Berlin, Springer.
- Schajowicz F., A. L. V., Sissons H.A., (1972). "Histological typing of bone tumors." International histol. classif. of tumors Nr 6(WHO Geneva).
- Schajowicz F., L. C. (1976). "Malignant osteoblastoma." J Bone Joint Surg Br. 58: 202-11.
- Schaser K. D., Bail H. J., et al. (2002). "[Treatment concepts of benign bone tumors and tumor-like bone lesions]." Chirurg 73(12): 1181-90.
- Schulman L., D. H. D. (1970). "Nerve fibers in osteoid osteoma." J Bone Joint Surg Am 52: 1351.
- Schulte, M., M. R. Sarkar, et al. (2000). "[Therapy of aneurysmal bone cyst]." Unfallchirurg 103(2): 115-21.
- Sherman, M. S., McFarland, G., (1965). "Mechanism of Pain in Osteoid Osteomas." Southern Med. J. 58: 163-166.
- Steinberg G.C., C. J. M., Breen T., (1990). "Preoperative localization of osteoid osteoma: a new technique that uses CT." AJR 155: 883.
- Takigawa K. (1971). "Chondroma of the bones of the hand. A review of 110 cases." J Bone Joint Surg Am 53: 1591.
- Takka, S. and A. Poyraz (2002). "Enchondroma of the scaphoid bone." Arch Orthop Trauma Surg 122(6): 369-70.
- Tillmann B. P., D. D. C., Lipscomb P. R., Stewart J. R., (1968). "Aneurysmal bone cyst: an analysis of ninety-five cases." Mayo Clin Proc 43: 478.
- Tordai, P., M. Hognlund, et al. (1990). "Is the treatment of enchondroma in the hand by simple curettage a rewarding method?" J Hand Surg [Br] 15(3): 331-4.
- Tse, W. L., L. K. Hung, et al. (2003). "Enhanced localization of osteoid osteoma with radiolabeling and intraoperative gamma counter guidance: a case report." J Hand Surg [Am] 28(4): 699-703.
- Vergel De Dios A. M., B. J. R., Shives T. C., McLeod R. R., Unni K. K., (1992). "Aneurysmal bone cyst: a clinopathologic study of 238 cases." Cancer 69: 2921-31.
- Vitalli H. P. (1960). "Knochenfibrome bei Kindern und Jugendlichen." Arch. Orthop. Unfallchir. 52: 281.
- Wang, X. L., L. H. De Beuckeleer, et al. (2001). "Low-grade chondrosarcoma vs enchondroma: challenges in diagnosis and management." Eur Radiol 11(6): 1054-7.
- Wasserlauf, B., J. Gossett, et al. (2003). "Osteoid osteoma of the glenoid: minimally invasive treatment." Am J Orthop 32(8): 405-7.

Windhager R., L. S., Kainberger F., (1995). "Die aneurysmatische Knochenzyste." Orthopäde 24: 57.

Wulle C. (1990). "On the treatment of enchondroma." J Hand Surgery 29: 324-6.

Yamamoto, T., T. Marui, et al. (2000). "Solid aneurysmal bone cyst in the humerus." Skeletal Radiol 29(8): 470-3.

## Lebenslauf

**Name:** **Hannelore Vogt**

Geburtsdatum: geboren am 17.07.1978 in Frankfurt am Main

Eltern: Ulrich Vogt, kaufmännischer Angestellter  
Wiebke Vogt, geb. Herdzin, Apothekerin

Familienstand: ledig

### Ausbildung:

1984-88	Grundschule „Gruneliuschule“ in Frankfurt/Main
1988-97	Gymnasium „Carl-Schurz-Schule“ in Frankfurt/Main
1997	Erwerb der Allgemeinen Hochschulreife, Fächer: Biologie, Mathematik, Englisch und Erdkunde
1997-98	Studium der Chemie an der Johann-Wolfgang-Goethe Universität
1998-2001	Studium der Medizin an der Johann-Wolfgang-Goethe Universität
2001-2002	ERASMUS Studienjahr an der Université Claude Bernard Lyon 1 (Frankreich).
2002-2005	Studium der Medizin an der Ludwig-Maximilian Universität München
2005	Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung und Erlangung der Approbation.
Seit 2005	Aufnahme der Tätigkeit als Assistenzärztin in der gynäkologischen Abteilung des städtischen Krankenhauses München Harlaching.

München, den 24.05.2007