

Benigne Knochentumore im Kindes- und Jugendalter

C. Chiari, P. Funovics

Universitätsklinik für Orthopädie, Wien



Häufige gutartige Tumoren bei Kindern

- Solitäre Knochenzyste
- Aneurysmatische Knochenzyste (AKZ)
- Enchondrom
- Langerhanszell Histiozytose = Eosinophiles Granulom
- Fibröser Kortikalisdefekt = nichtossifizierendes Fibrom (NOF)
- Osteochondrom = Kartilaginäre Exostose
- Osteoidosteom



„No touch lesions“ bzw. Imitatoren

Können mit malignen Prozessen verwechselt werden

- Myositis ossificans
- Avulsionsfrakturen (M. rectus femoris, Spina iliaca anterior inferior)
- Stressfrakturen mit periostaler Reaktion
- Knocheninfarkt
- Kortikales Desmoid (dist. Femur)



Solitäre Knochenzyste

- Syn.: juvenile Knochenzyste
- Solitäre, einkämmrige Knochenzyste
- 9.-14. Lj
- Metaphysen der langen Röhrenknochen (v.a. prox. Humerus, prox. Femur)
- Aktive Zyste - Beginn direkt unter der Wachstumsfuge; entfernt sich mit der Zeit von der Fuge – latente Zyste
- zentrale Destruktion mit scharfer Begrenzung, Expansionstendenz mit Corticalisverdünnung

Fallbeispiele JKZ

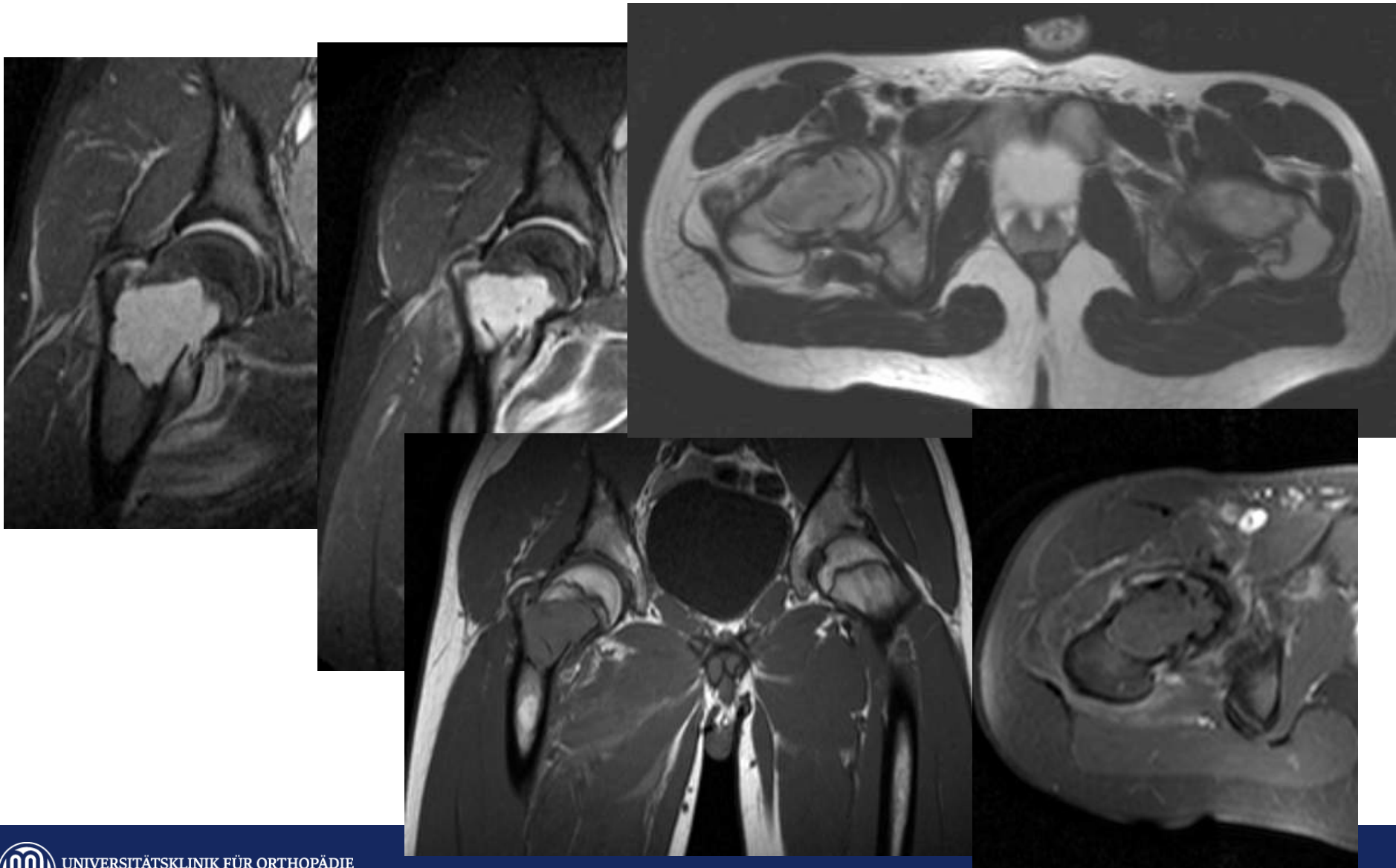


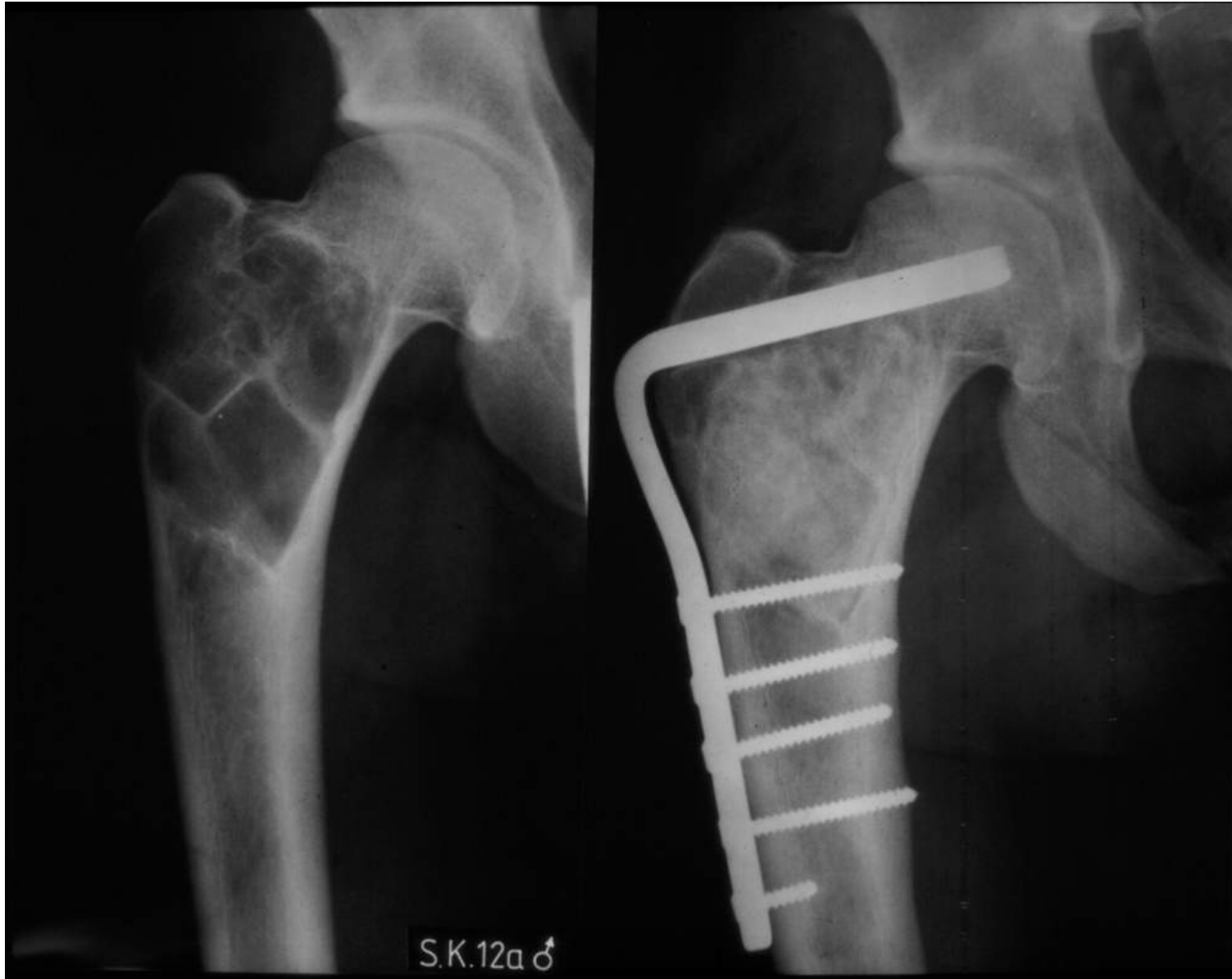
Path Fraktur, TEN



Knochenersatzstoff

Fallbeispiel: Juvenile Knochenzyste





Curretage, Allograft, Verplattung



Therapie

- Therapieziel: Vermeidung von path. Frakturen
- Behandlung am Femur aggressiver als Humerus wegen erhöhter Frakturgefahr
- Herdausräumung, Auffüllung (Allograft, Beckenkamm, Knochenersatzstoffe) und ev. Verplattung oder TEN
- Histologiegewinnung
- Bei geringer Frakturgefahr oder Rezidiven: Cortisoninstillation, Aufbohren des KM Kanals, kannülierte Entlastungsschrauben (cave Femur), elast. Marknägel



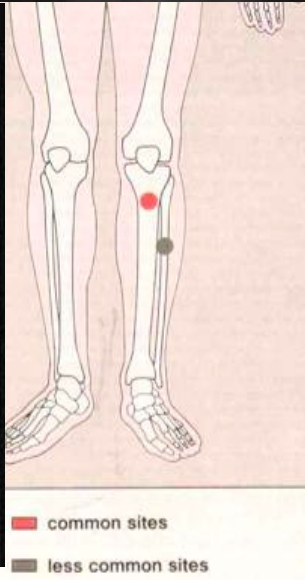
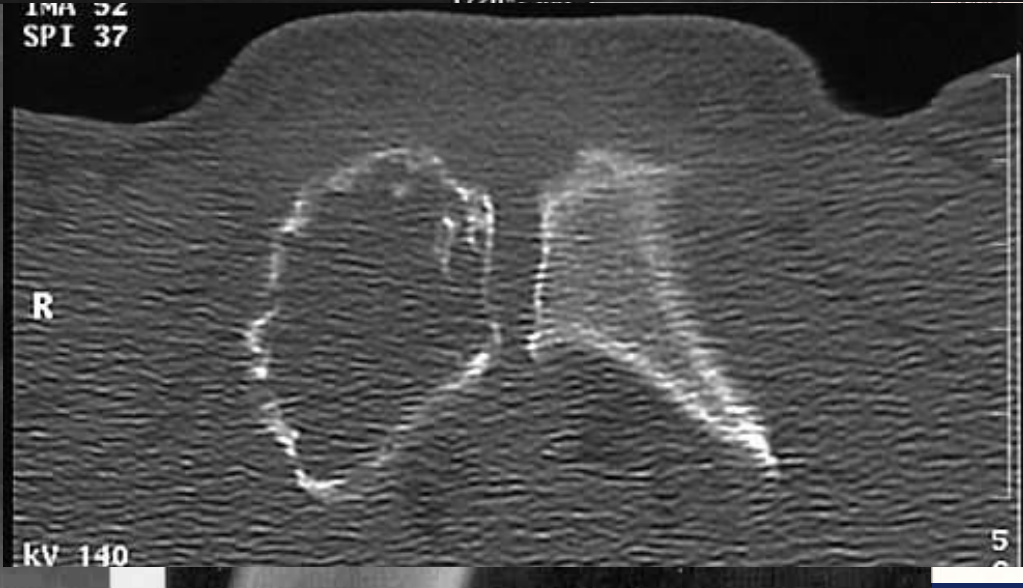
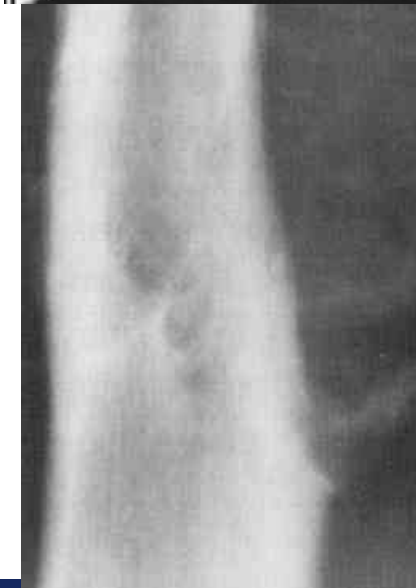
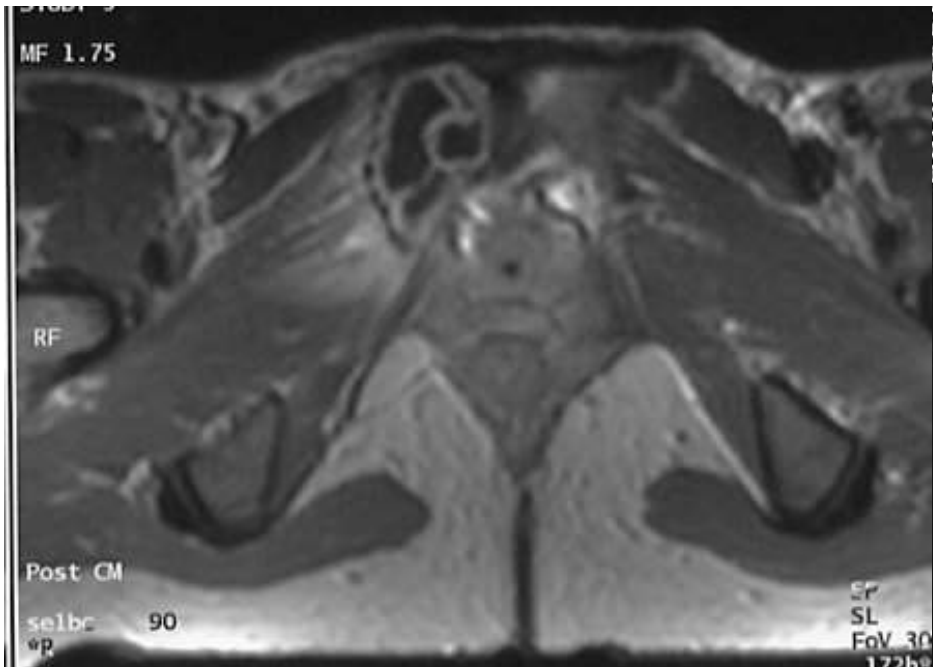
Therapie

- Nach Frakturen– primär Ruhigstellung und konservative Behandlung v.a. am Humerus, sekundäre OP
- Overtreatment vermeiden, Komplikationen: Verletzung der Wachstumsfugen, Wachstumsstopp
- Hohe Rezidivrate
- Regelmäßige radiologische Nachkontrollen (postop 3 Mo, 6 Mo, 1 Jahr, jährlich)

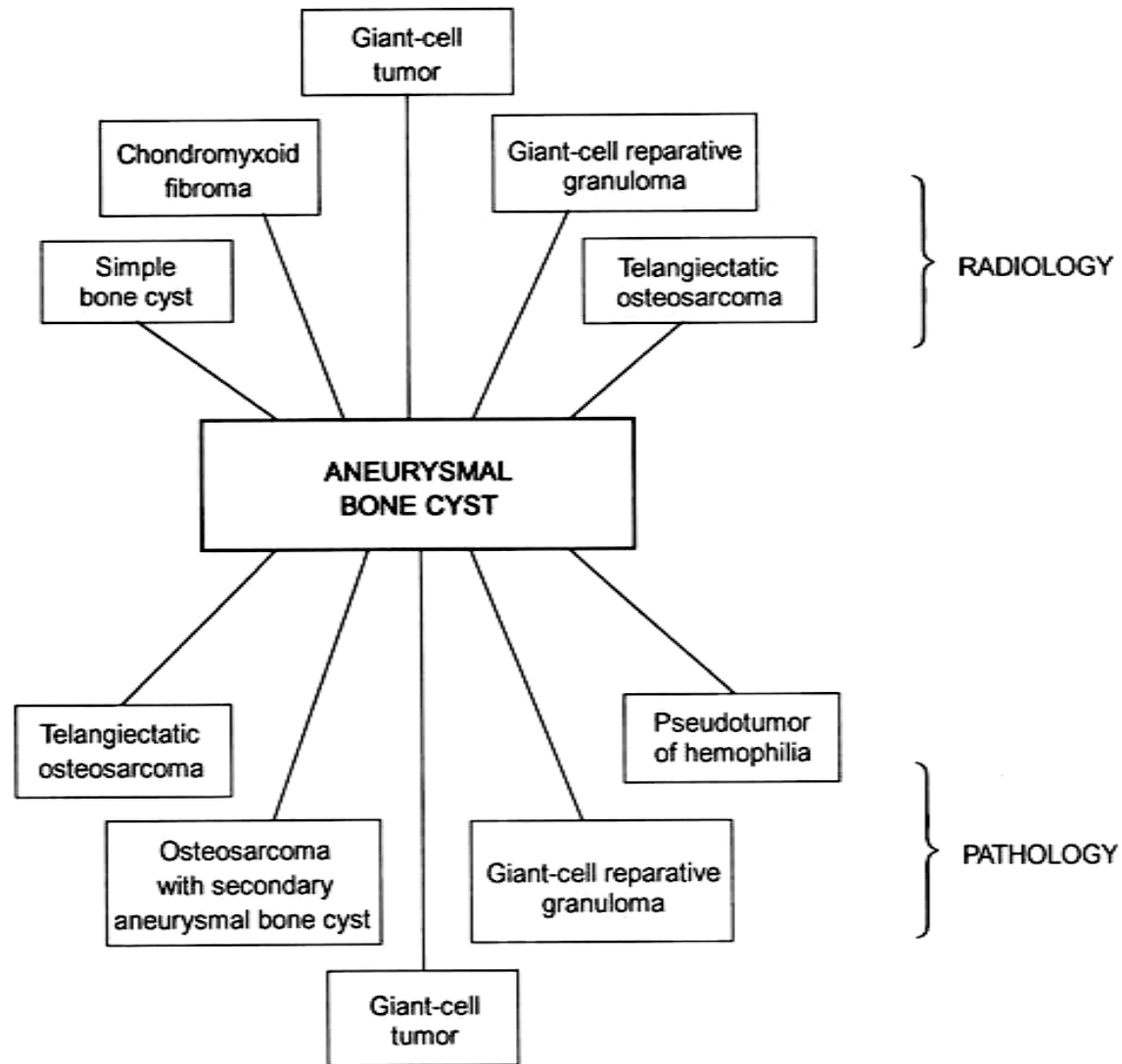


Aneurysmatische Knochenzyste

- Benigne Läsion mit zystenartiger Wand aus fibrösem Gewebe, gefüllt mit Blut
- Lange Röhrenknochen meta-diaphysär, WS
- Exzentrische „aneurysmatische“ Auftreibung
- Multizystisch „blow out“
- Flüssigkeits-Spiegel in CT/MR (Blut gefüllt)
- Altersgipfel Teenager
- Hohe Rezidivneigung ca. 20%
- DD solitäre KZ



AKZ-Differentialdiagnose



Die AKZ ist weder Zyste noch Tumor. Sie stellt eine periostale bis intraossäre Gefäßmalformation dar, die oft mit anderen benignen oder malignen Läsionen assoziiert auftritt.



Therapie

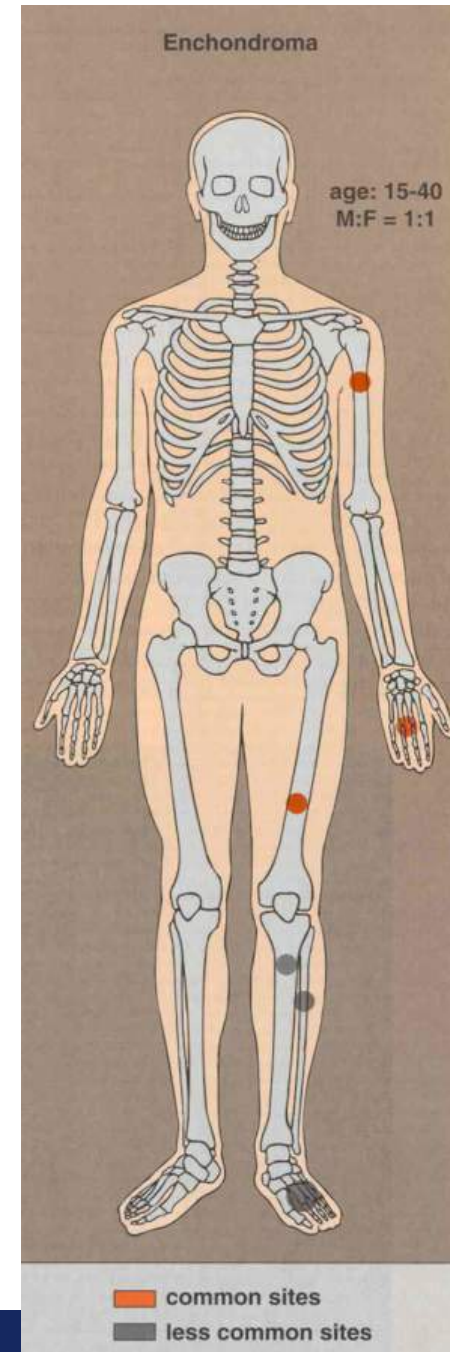
- Aggressivere Therapie als bei solitärer KZ
- Cave: intraop. Blutverlust
- Gefrierschnitt (Ausschluss assoziierter Pathologien – teleangiektatisches OsteoSA, RiesenzellTu, Chondroblastom, NOF)
- Minutiöse Curretage der Zystenwand, Anfräsen der Zystenwand, Phenolisierung, Auffüllung +/- Verplattung
- Aethoysklerolinstillation (minimalinvasiv), mehrfach
- Engmaschige Kontrollen



Chondrom (Enchondrom)

- Sehr häufiger benigner Knochentumor
- 10% aller benignen Knochentumoren
- Häufigste Tumor an den Phalangen, pathologische Frakturen häufig
- Maligne Transformation möglich in stammnahen Lokalisationen (Becken, Scapula, Wirbel, Sternum, prox. Femur)
- **Schmerz bei vorher asymptomatischem Patient ohne Fraktur !!!**

Chondrom



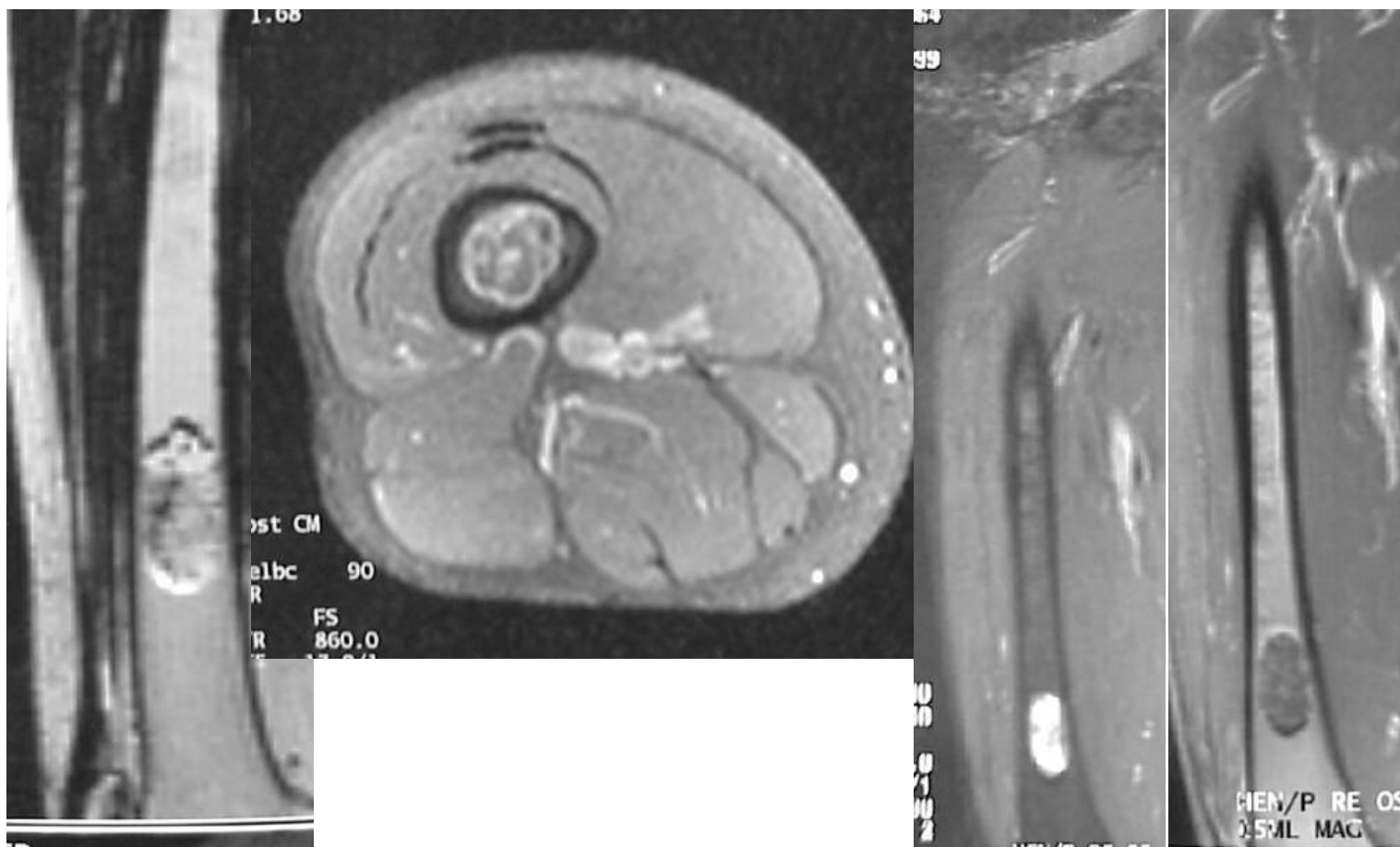
Chondrom- Radiologische Diagnose

- Konventionelles Rö, CT, MRI (T2)
- **Kurze Knochen:** Scharf begrenzt, zentral, mit oder ohne Kalzifizierung
- **Lange Röhrenknochen:** Zentral oder exzentrisch , Kalzifizierung Popcorn, cotton-wool
- Endostale Knochenarrosion, ev. Fraktur
- **Sonderform:** Verkalktes Chondrom



Benigne Knochtumoren

Knorpelige Differenzierung



Chondrom

Periostales Chondrom



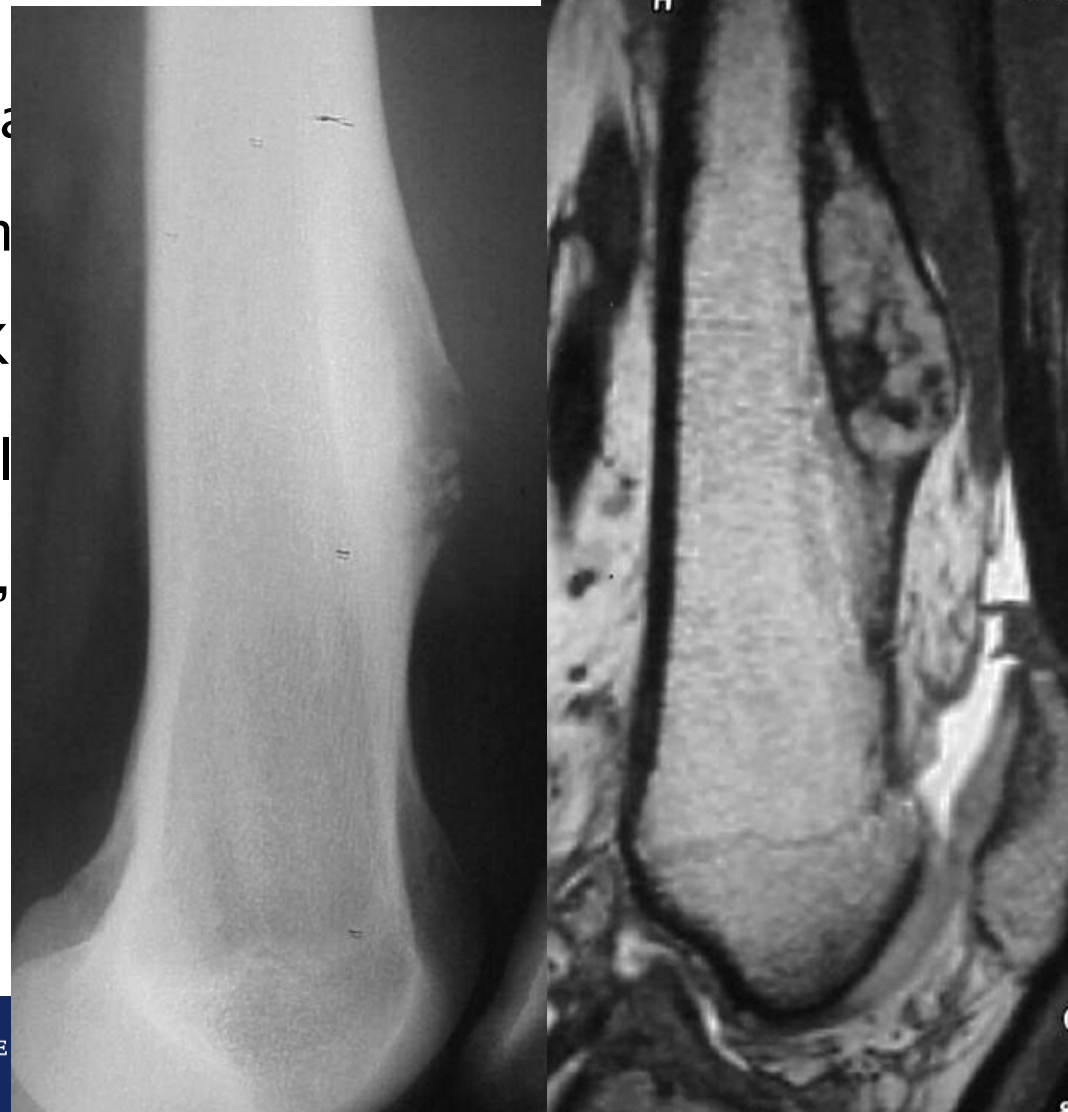
Therapie

- Bei asymptomatischen Enchondromen Verlaufsbeobachtung, Ausschluss einer Größenzunahme
- Path. Frakturen ausheilen lassen
- Herdausräumung, Auffüllung (Autograft, Allograft, Knochenersatzmaterialien), wenn nötig Verplattung



Periostales Chondrom

- Langsam wa
- an Knochen
- langsame K
- Kein Anschl
- Schmerzen,





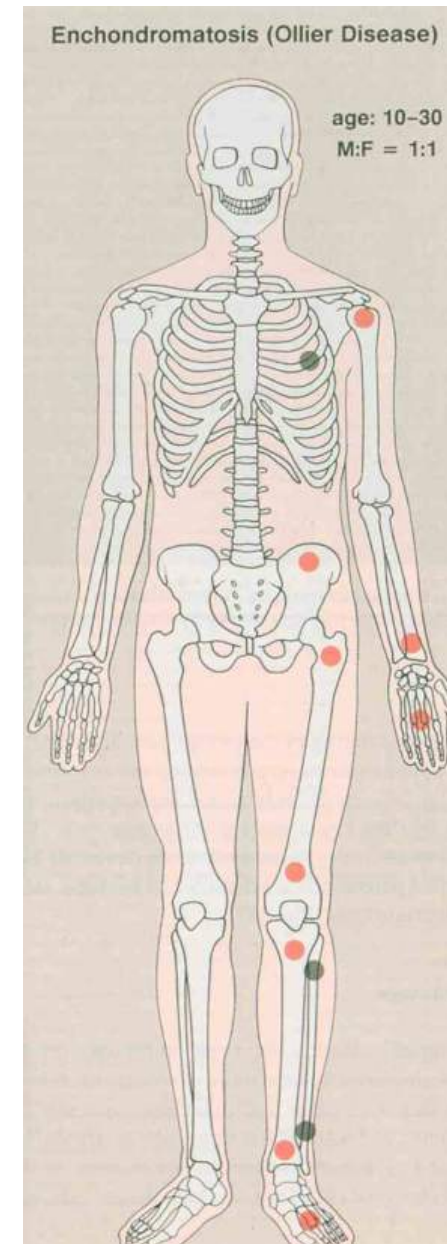
E.C. 10a ♂







Enchondromatose



Enchondromatose

- Multiple Enchondrome
- M. Ollier, wenn unilateral, keine familiäre oder genetische Prädisposition, 30-50% maligne Transformation im Erwachsenenalter
- Maffucci Syndrom: kongenitale multiple Enchondrome und kavernöse Hämangiome der Haut und Subkutis, meist unilateral, maligne Transformation auch in kurzen Röhrenknochen

M. Ollier verursacht BLD und Deformitäten



Tumorähnliche Läsion

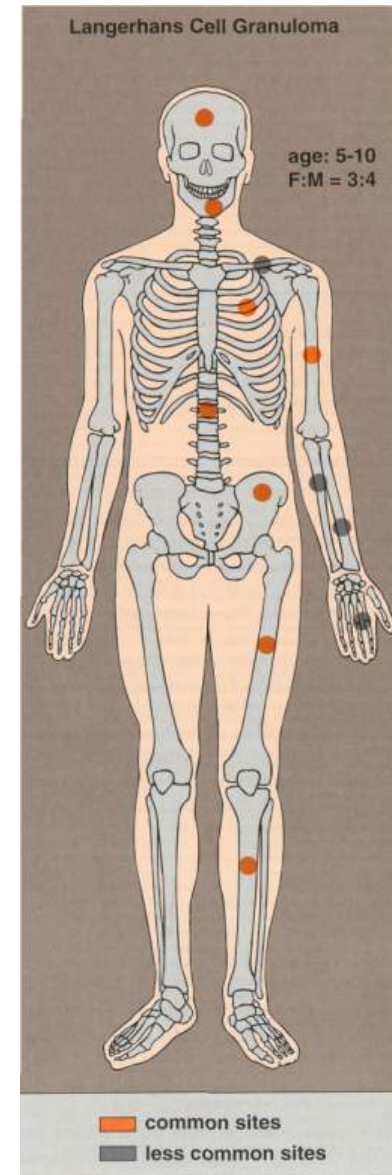
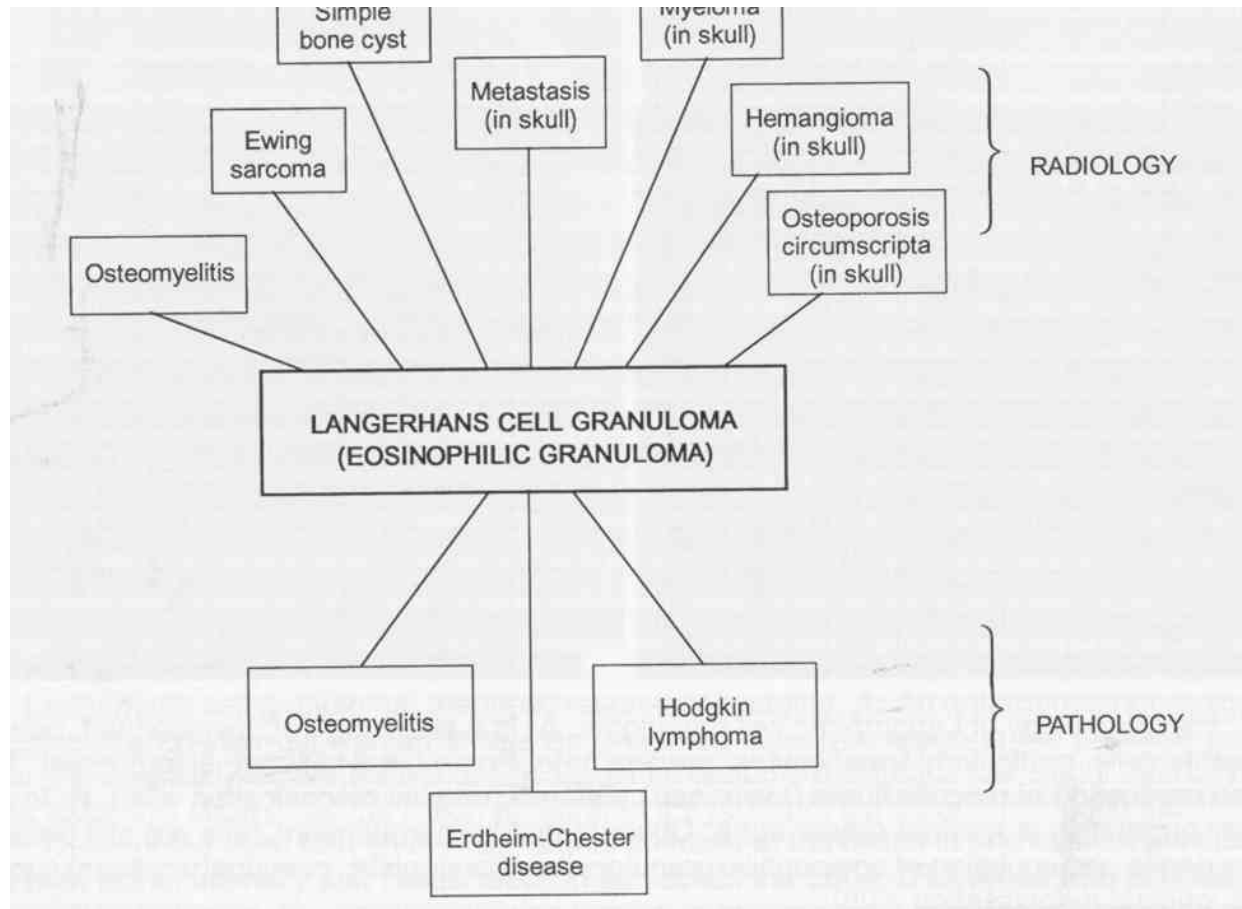
Nicht sichere Zuordnung

Eosinophiles Granulom

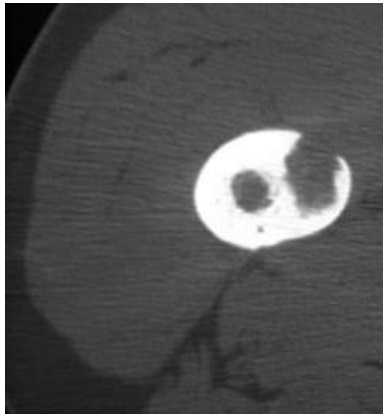
- Syn.: Histiozytosis X, Langerhanszell Histiozytose
- 1.-2. Dekade
- 4-10cm große Proliferation von Fibroblasten
- In langen Röhrenknochen zentral dia-metaphysär, Schädel, Wirbelkörper (Vertebra plana), Os ilium
- Lytische Läsionen, ev. Auftreibung mit Neokortex



Eosinophiles Granulom



Eosinophiles Granulom



Therapie

- Keine OP Indikation, solitäre Läsionen können beobachtet werden, Spontanausheilung
- Im Zweifelsfall Biopsie, ev. HA
- Hämatologisches Konsil
- Systemische Therapie bei generalisierten Formen mit extraskelettaler Beteiligung: Hand-Schüller Christian (chronisch), Abt-Letterer Siewe (akut, schlechte Prognose)



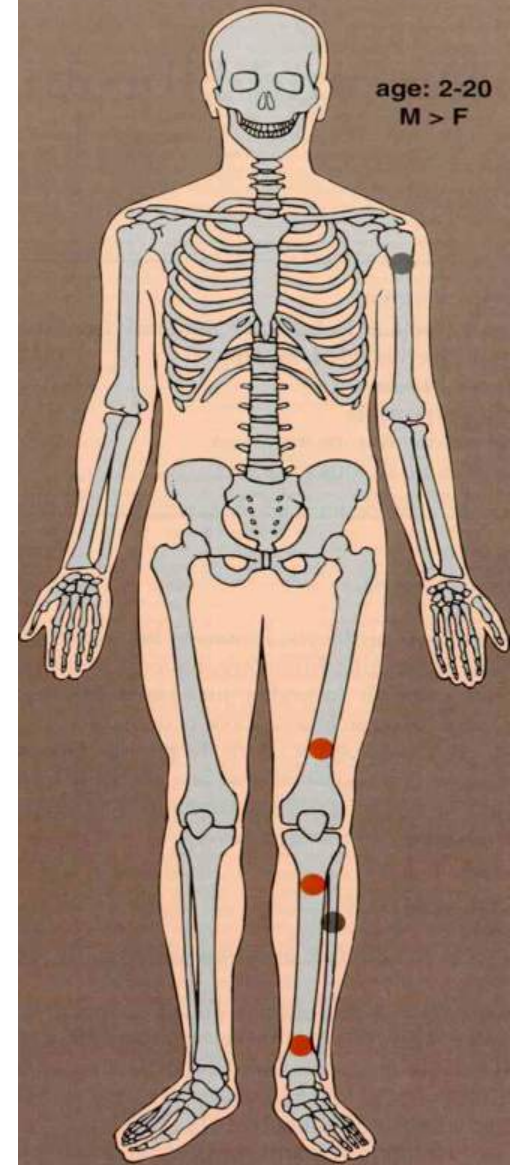
Nicht ossif. Fibrom (NOF) = Fibröser Kortikalisdefekt

- 1., 2. Dekade, 30% der Population
- Elliptischer osteolytischer Defekt
epiphysennahe, Sklerosesaum, 8% multizentrisch
- Kortikale Lokalisation = fibröser Kortikalisdefekt;
metaphysiär, exzentrisch= NOF (häufiger path. Fx)
- Therapie: Beobachtung, verdämmern mit
Wachstumsabschluss
Op nur bei Frakturgefahr (große
NOFs, >50%Knochendurchmesser)



Fibrous Cortical Defect and Nonossifying Fibroma

age: 2-20
M > F



- orange common sites
- black less common sites

NOF und FCD

Differentialdiagnose

- Riesenzelltumor
- RZT bei Hyperparathyreoidismus
- Fibröses Histiozytom
- Fibrosarcom
- Osteosarcom
- Osteofibrous Dysplasie



Tumorähnliche Läsion

Knorpelige Differenzierung

Osteochondrom (Osteokartilaginäre Exostose)

- Häufigste benigne Knochenläsion
- 45% aller benignen, 12% aller Knochentumore
- Knorpelkappe < 2-3cm
- Metaphysen der langen Röhrenknochen
- oft gestielt oder breitbasig
- Wachstum der Exostose stoppt nach Wachstumsabschluß
- maligne Entartung in < 1% (Becken, WS, Scapula, prox. Femur)





Therapie

- Beobachtung mit jährlichem Röntgen, einmaliges MRT zur Beurteilung der Knorpelkappe
- Nur symptomatische oder sehr schnell wachsende Exostosen werden abgetragen
(Bewegungseinschränkung, Schmerzen)
- Cave: häufig in der Nähe neurovaskulärer Strukturen, Gefahr der Verletzung der Wachstumsfuge.
Entlastung postoperativ!
- Overtreatment vermeiden



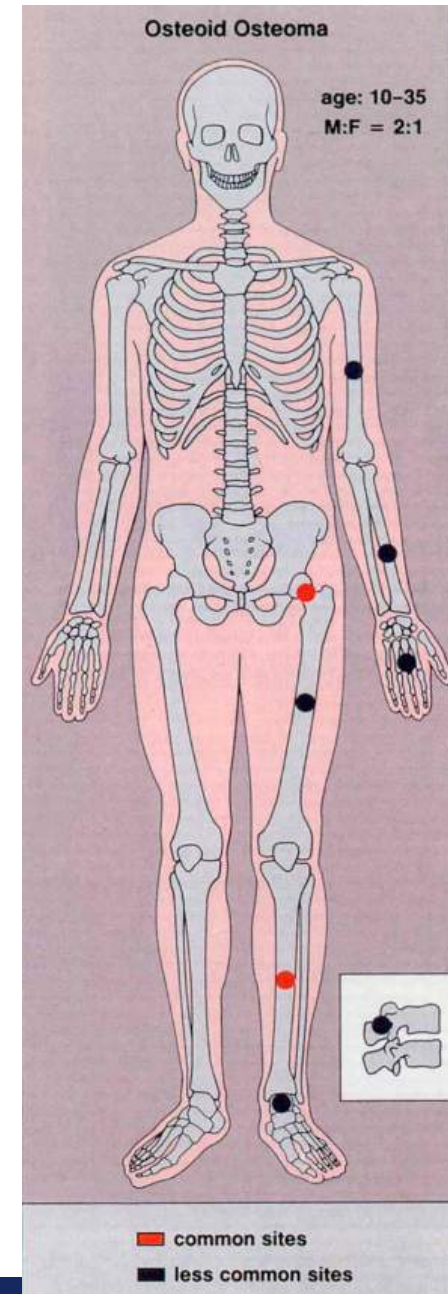
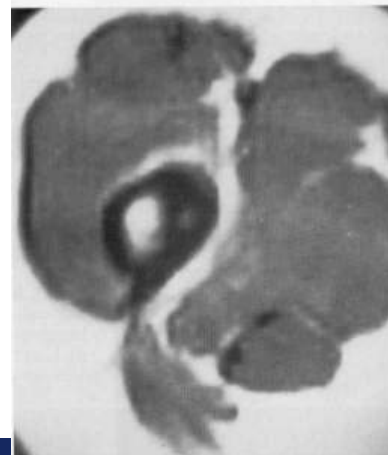
Osteoid Osteom

- 4% aller primären Knochentumoren
- meist < 1 cm
- Nidus
- Nachtschmerz - Aspirin !!
- Hotspot im Knochenscan



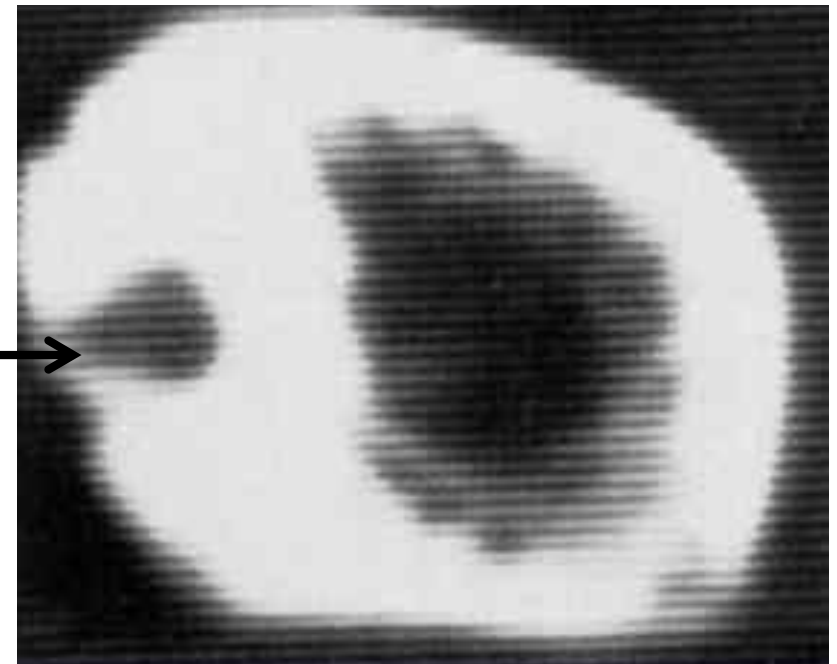
Tumorähnliche Läsion Osteoid-Osteom

Knöcherner Differenzierung



Osteoid-Osteom-Radiologische Diagnose

- Röntgen, (Konventionelle Tomographie), CT
- MRT liefert aufgrund von Ödem überzeichnete Bilder
- 3-Phasen Szintigramm
„Double Density Sign“
- Rundlich bis ovaler osteolytischer Defekt (Nidus) umgeben von osteosklerotischer Reaktionszone
- Nidusverkalkungen in 20-30%



Therapie

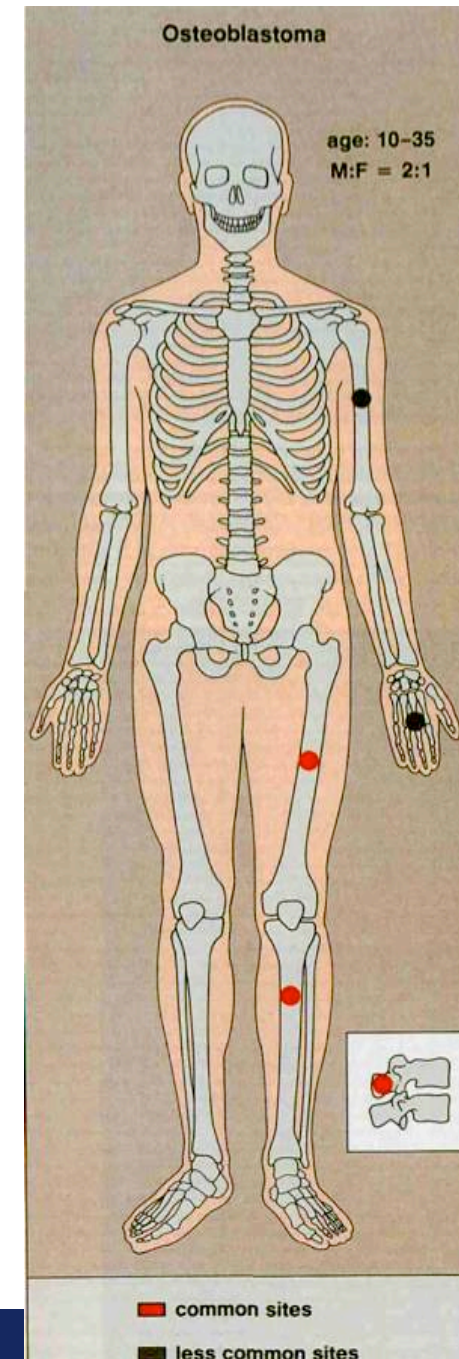
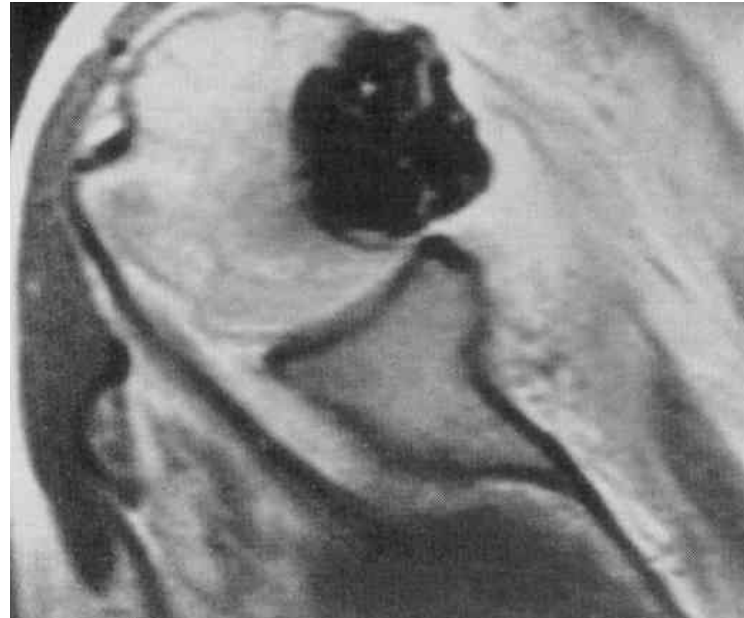
- Lokalisierung intraoperativ häufig nicht einfach
- Ev. CT gezielte Bohrdrahtmarkierung;
Abstandmessung zu knöchernen Landmarken
- Curettage, vollständige Entfernung des Nidus
- En bloc Resektion (Osteosynthese)
- CT gezielte interventionelle Verfahren
(Thermoablation, Überbohrung)
- Postoperative Entlastung bei Schwächung des Kortex



Osteoblastom

- 4 Typen:
 - Radiologisch ident dem Osteoid-Osteom aber Nidus > 2 cm
 - Expansive osteolytische Läsion ähnlich AKZ
 - Aggressives Osteoblastom
 - Periostales O.
- Deutliche Randsklerose u. Binnen- verkalkungen

Osteoblastom

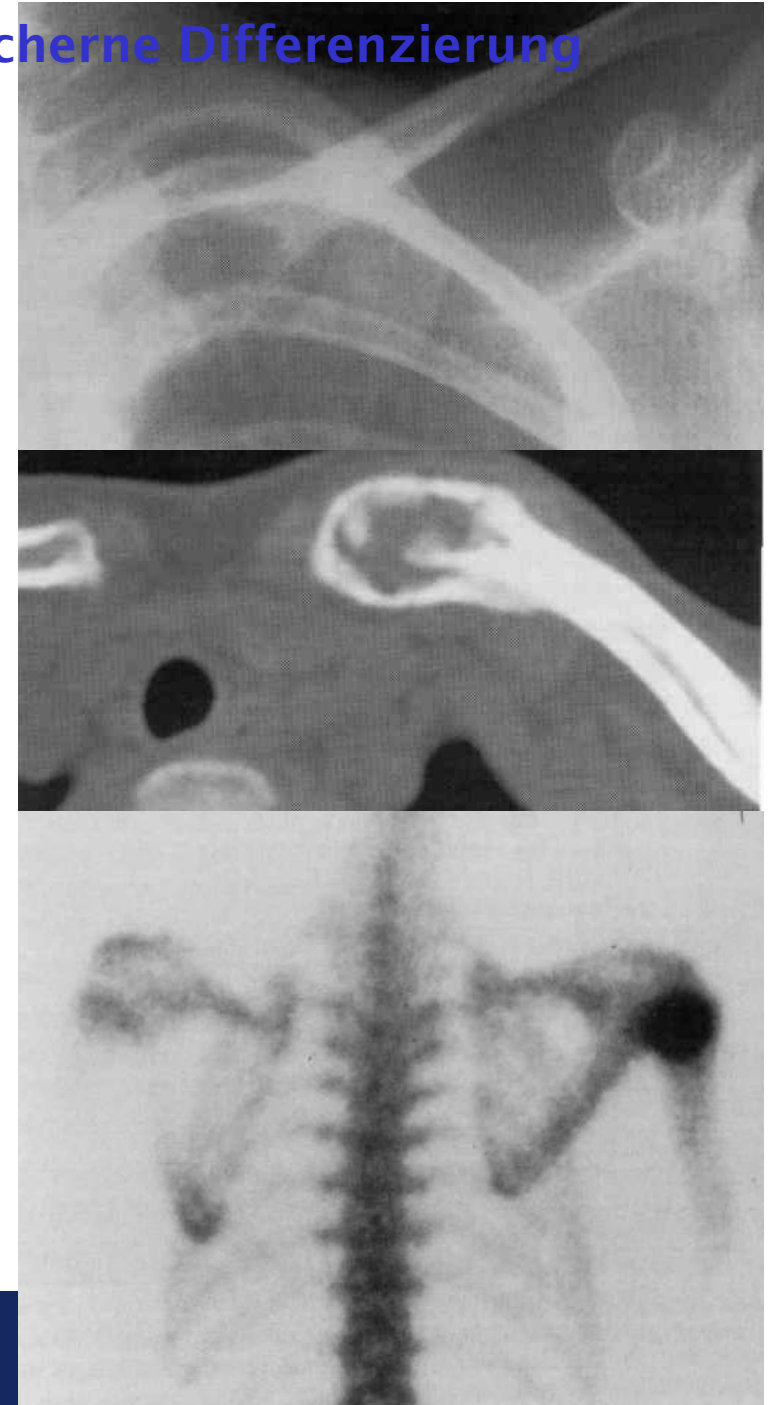


Benigne Knochentumore

Osteoblastom

- RÖ, CT
- Sphärisch / oval
- Verdünnung des Kortex meist exzentrisch
- Destruktion oder Arrosion d. Kortex
- Malignitätszeichen
- periostale Reaktion in ca. 90%

Knöcherner Differenzierung



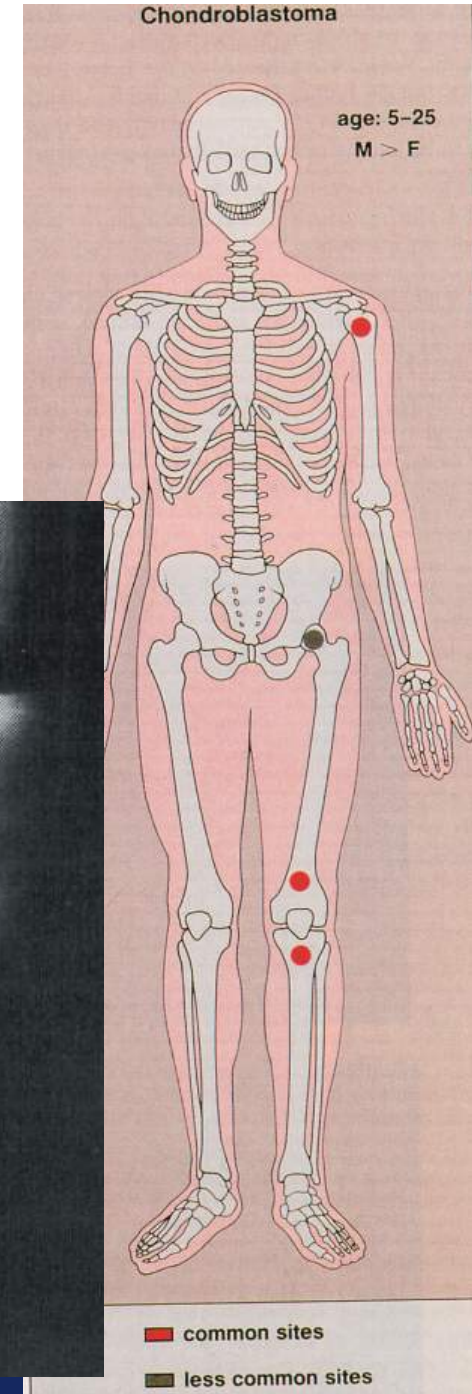
Osteoblastom



Chondroblastom

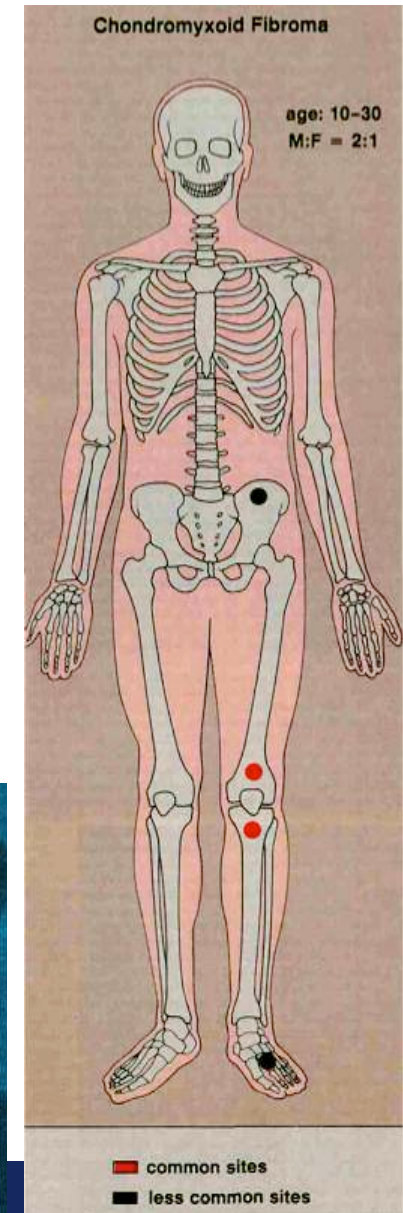
- Syn: Codman – Tumor
- Selten
- Epiphysen der langen Röhrenknochen
- 10% in kleinen Knochen (Talus, Calcaneus)
- Rundlich/ovaler, meist zentraler osteolytischer Defekt m. scharfer Begrenzung
- unspezifische klinische Symptome, Schmerzen, Schwellung, 1/3 Gelenkserguß
- häufige Fehldiagnose (RZT, maligner TU)
- Therapie: Curettage, bonegraft

Chondroblastom



Chondromyxoidfibrom

- Seltener TU, 2% der benignen Knochentumoren
- Exzentrische, metaphysäre Lokalisation
- Untere Extremität bevorzugt
- Mischung aus Knorpel- und fibromyxoidem Gewebe

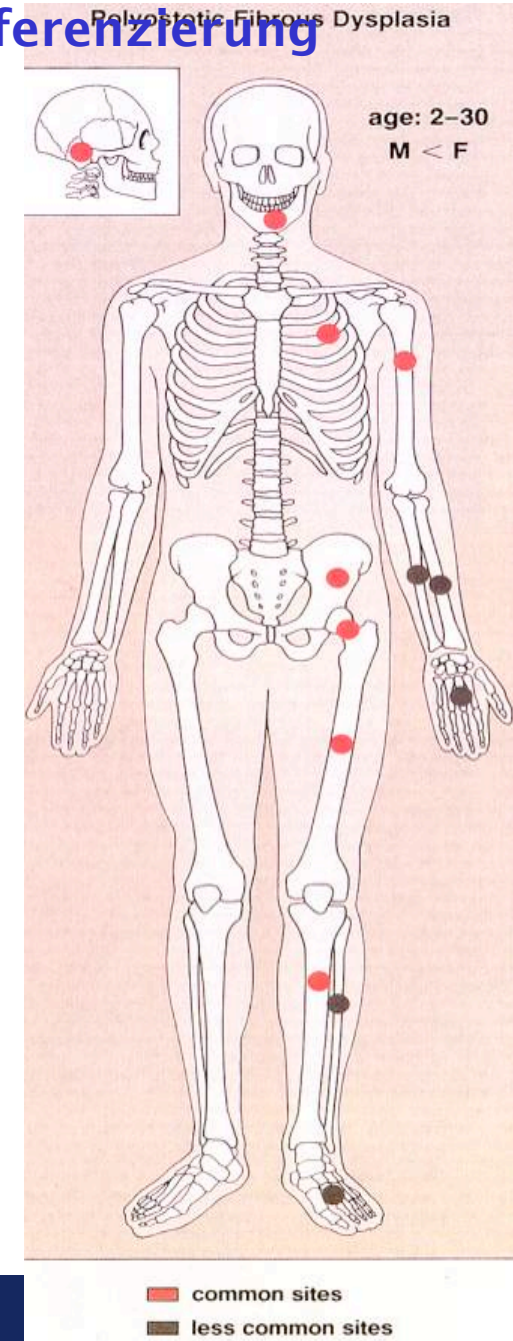


Tumorähnliche Läsion

Bindegew. Differenzierung

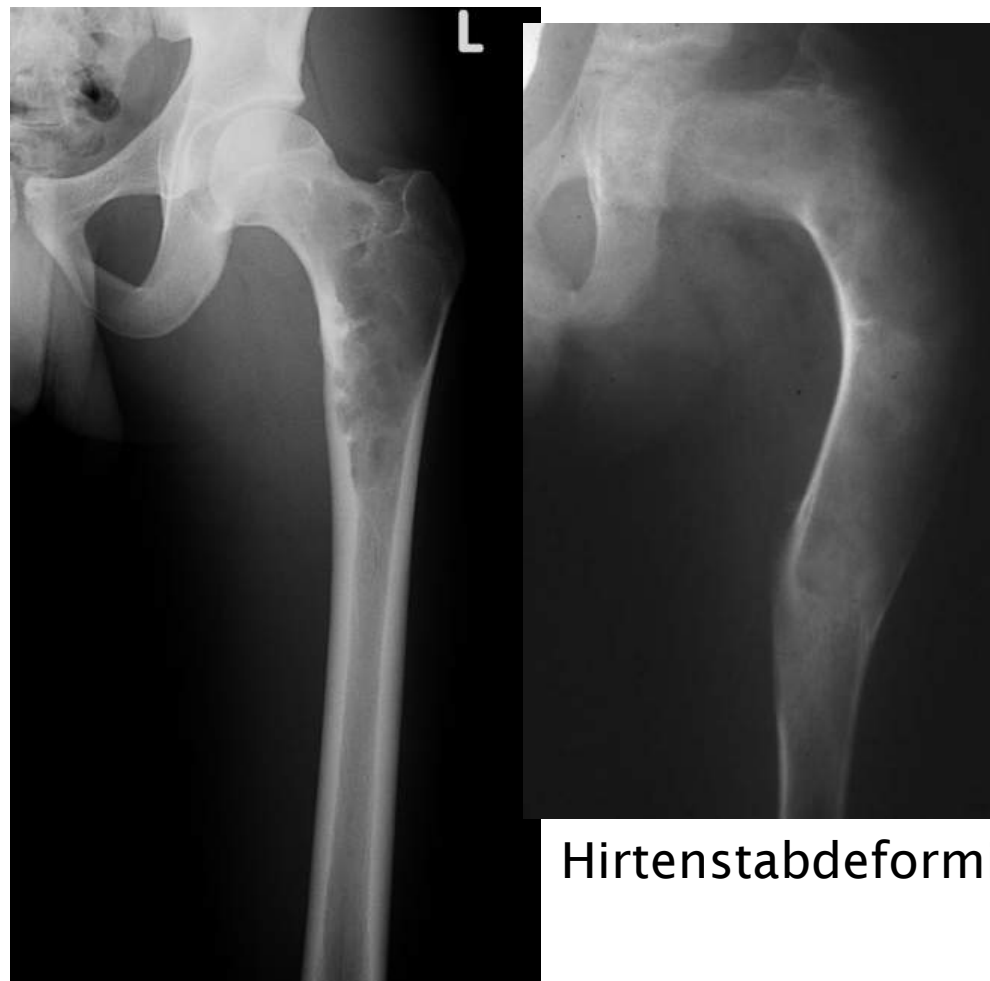
Fibröse Dysplasie

- Monostotisch- polyostotisch
- Metaplasische Umwandlung des lamellären Knochens
- „milchglasartig“
- polyostotische Form, Mc Cune-Albright Sy. (Pubertas praecox, Cafe`-au-lait Flecken (Coast of Maine), polyostotischer Befall)



Therapie

- Chirurg. Therapie sehr zurückhaltend
- Sehr hohe Rezidivrate
- OP bei path. Fx oder ausgeprägten Deformitäten
- Realignment OPs
- Marknägel, Verplattung
- Strut grafts, Fibula allograft
- Cave: Blutverlust



Hirtenstabdeformität

Fibröse Dysplasie - Therapie



Herdausräumung und Stabilisierung



Osteofibröse Dysplasie Campanacci Tumor (angeborener fibröser Tibiadeфекt)

- fibromatöse Destruktion der Tibia
- Meist vor 5. Lj
- Mittleres Tibiadrittel
- Spontanfraktur mit Pseudoarthrose
- Th: konservativ (Gips, Orthese), da operativ (nur radikal sinnvoll) hohe Rezidivquote



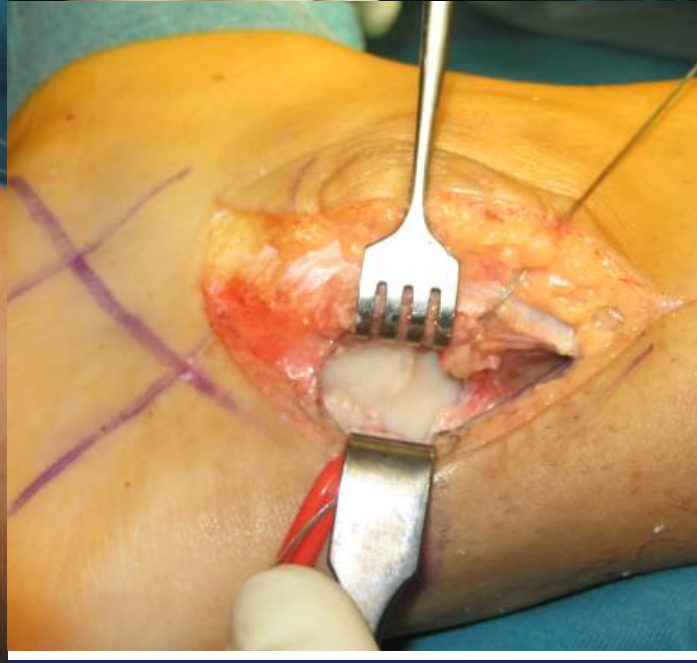
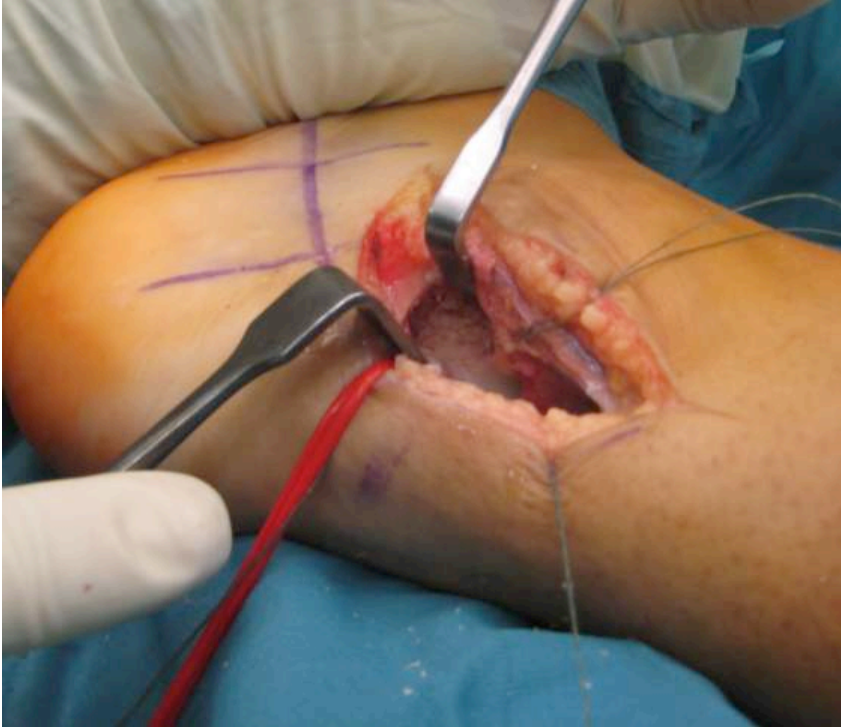
OP

Herdräumung, Auffüllung, Verplattung

- Lokalisierung der Läsion mit Bildwandler
- Darstellung des Periosts bzw. Knochenoberfläche
- Knochenfenster (oval mit Sequestermeißel, eckig mit oszillierender Säge (Bohrlöcher an den Ecken))
- Curettage (scharfer Löffel, Fräse), bei AKZ Phenol
- Knochendeckel ebenfalls behandeln, ev. wieder verwenden
- Auffüllung (Allograft, Autograft, Knochenersatz)
- Verplattung je nach Stabilität und Belastungssituation



AKZ med. Malleolus



Biospie

Informationen für den Pathologen

- Exakte anatomische Lokalisation
- Klinische Information, Symptome
- Alter des Patienten
- Röntgen



Biopsie - Material

- Genug Material für Gefrierschnitt und Paraffineinbettung
- Material für Cytogenetik
- Representatives Areal des Tumors
- Vitales Areal des Tumors



Auffüllungsmaterialien

- **Autologer Knochen:** Spongiosa, Corticalis
Autograft
- **Homologer Knochen:** „fresh frozen“
(Bankknochen) lyophilisiert
Allograft
- **Heterologer Knochen:** denaturiert
- **Kunstknochen:** Apatite, etc.
- **Knochenzement:** ohne/mit AB



Pathologische Fraktur- Definition

Sonderform der Insuffizienzfraktur:

Normale Belastung

Kein adäquates Trauma

Vorgeschädigter Knochen

Sekundäre Pathologie



Ursachen

Benigne Tumore (Juvenile Knochenzyste, AKZ, NOF, Enchondrom)

Primär maligne Tumore (Osteo SA, Chondro SA)

Metastasen

Osteomyelitis

Metabolische Störungen (Hyperparathyreoidismus, M. Paget, Osteoporose, Osteogenesis imperfecta)



Kriterien für eine „drohende Fraktur“

- Mehr als 50% der Kortikalis / Zirkumferenz destruiert (Frakturrisiko >60%)
- Läsionen > 2,5cm

- Cave: Aussagen beruhen auf retrospektiven Daten



Behandlung benignen Tumore mit Fraktur

Primäre Ruhigstellung!



Beobachten („don't touch me lesion“)

oder

Sekundäre HA/AF

Evtl. VPL

Plattenentfernung nach 18 – 24 Monaten?



Vielen Dank!

Kontakt:

ao. Univ. Prof. Dr. Catharina Chiari

Leiterin Kinderteam

Univ. Klinik für Orthopädie Wien

catharina.chiari@meduniwien.ac.at

