

Vorsorge und Nachsorge bei primär benignen Knochentumoren

Verantwortlich: Prof. Dr. G. Herget, Prof. Dr. K. Reising, Dr. J. Heinz,
Dr. A. Rimmer, Prof. Dr. C. Flotho
Freigabe: interdisziplinärer Qualitätszirkel
Stand: 10/2024, gültig bis 10/2025
Version 3



Vorbemerkung

Für die meisten der nachfolgend genannten gutartigen Entitäten liegen keine offizielle Empfehlungen von Fachgesellschaften vor.

Die vorgeschlagenen Pathways beruhen auf umfangreichen Literaturrecherchen und den Erfahrungen am Comprehensive Cancer Center Freiburg (CCCF).

Vor-/Nachsorge - Chondroblastom

Initial Röntgen nativ, MRT (Ausdehnung, sek. AKZ?), ggf. CT (Stabilität?)

Therapie Operative Therapie nach erfolgter Biopsie

Chondroblastom im Wachstumsalter oder im Enneking-Stadium I: Intraläsionale Kürettage mit nachfolgender Spongiosaplastik. Stadium II/III: Marginale oder auch weite Resektion mit Spongiosa- oder Zementauffüllung erwägen

Verlauf Postoperativ baseline MRT nach 3 Monaten, dann ½-jährlich MRT (ggf. im Wechsel Nativradiologie) für 2 Jahre, dann jährlich MRT bis einschließlich 5. Jahr

Röntgen Thorax bzw. low-dose CT (initial erwägen als Baseline Untersuchung / Nachsorge bezüglich einer möglichen Lungenmetastasierung beim Chondroblastom im Falle eines Lokalrezidivs)

Nota bene Gutartiger Tumor. Entartung bisher nicht beschrieben, aber sehr selten pulmonale „Metastasen“ in der Regel im Falle eines Rezidives

Literatur Amary F, Bloem JL, Clecen AHG et al. Chondroblastoma. In: International Agency for research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 359-361

Nottrott M, Harges J, Gosheger G, Andreou D, Henrichs M, Streitbueger A. Benign cartilage tumors. What should I do with incidental findings?]. Unfallchirurg. 2014 Oct;117(10):905-1

Uhl M, Herget GW, Baumhoer D. Chondroblastom. In: Referenz Radiologie-Knochentumoren. Thieme, Stuttgart-New York, 2022, 59 – 62

Wang J, Du Z, Yang R, Tang X, Yan T, Guo W. Analysis for clinical feature and outcome of chondroblastoma after surgical treatment: A single center experience of 92 cases. J Orthop Sci. 2022 Jan;27(1):235-241. doi: 10.1016/j.jos.2020.12.009. Epub 2021 Jan 5. PMID: 33419623.

Vor-/Nachsorge - Chondromyxoidfibrom

Initial	Röntgen nativ, MRT (Ausdehnung, sek. AKZ?), ggf. CT (Stabilität?)
Biopsie	indiziert
Therapie	Operative Therapie: Kürettage, seltener En-bloc Resektion, ggf. Knocheninterposition
Verlauf	Postoperativ Baseline MRT nach 3 Monaten, dann ½-jährlich MRT (ggf. im Wechsel Nativradiologie (lokalisationsabhängig) bis einschließlich 3. Jahr, dann jährlich MRT (bis einschließlich 5. Jahr)
Nota bene	Gutartiger Tumor. Hohe Rezidivrate, vor allem in den ersten 2 (-3) Jahren Sekundär zystische Degeneration (früher „sekundäre AKZ“) möglich. Cave: Entartung nach erfolgter Strahlentherapie (die eigentlich nicht indiziert ist) möglich.
Literatur	Hogendoorn PCW, Bloem JL, Bridge JA. Chondromyxoid fibroma. In: International Agency for research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 362-364 Nottrott M, Harges J, Gosheger G, Andreou D, Henrichs M, Streitbueger A. Benign cartilage tumors. What should I do with incidental findings?]. Unfallchirurg. 2014 Oct;117(10):905-1 Qasem SA, DeYoung BR. Cartilage-forming tumors. Semin Diagn Pathol 2014; 31(1): 10-20

Vor-/Nachsorge – Enchondrom (1/2)

Initial Röntgen nativ, MRT, ggf. CT (Ausmaß Scalloping)

Bei Detektion von 2 oder mehr Enchondromen Durchführung einer Ganzkörper-MRT zum Ausschluss einer Enchondromatose

Biopsie Formal ist bei Größenwachstum und/oder Schmerzen (die nicht anderweitig erklärt werden können) die Biopsie indiziert, die aber die Gefahr des sampling errors hat. Daher primäre Kürettage (bei radiologisch Tumoren, die sicher nicht G2 oder G3 Chondrosarkom entsprechen) erwägen.

Therapie watch & wait
Schmerzen/Größenprogression: Biopsie und/oder direkte lokale Kürettage erwägen, am Becken: Kürettage versus en bloc Resektion

Verlauf Bei konservativem Vorgehen: Grundsätzlich 6 Monate nach ED MRT-Kontrolle (Dynamik: Progress?)

Zur weiteren Nachsorge keine einheitlichen Empfehlungen. Es wird diskutiert:

1. Enchondrome < 2 cm, die nahe an der (ehemaligen) Wachstumsfuge gelegen sind und weder einen kortikalen Kontakt noch ein umgebendes Knochenmarködem haben bedürfen keiner Vorsorge.
2. Enchondrome > 2 cm und < 5 cm sollten nach 1 Jahr, bei dann Befundkonstanz nach weiteren 2 Jahren kontrolliert werden, bei Auftreten von Beschwerden vorzeitig. Weitere Vorsorge dann nach individueller Abwägung.
3. Enchondrome > 5 cm sollten aufgrund des erhöhten Entartungsrisikos regelmäßig kontrolliert werden (alle 1 – 2 Jahre, vorzeitig bei Beschwerden).

Ein Größenprogress von mehr als 6 mm innerhalb von 12 Monaten kann ein Indiz für eine Transformation sein.

Bei OP: Baseline-MRT 3 - 6 Monate postoperativ, dann Nachsorge individuell und histologieabhängig

Vor-/Nachsorge – Enchondrom (2/2)

Nota bene Abgrenzung zum atypischen kartilaginären Tumor (ACT) kann äußerst schwierig sein

Wachstum eines „Enchondroms“ nach der Skelettreife ist suggestiv für eine Transformation

Singuläre Knorpeltumore in der Peripherie des Extremitätenskeletts wie z.B. der Phalangen sind regelhaft Enchondrome (Cave Enchondromatose), während Knorpeltumore im proximalen Extremitätenskelett das Risiko eines „atypischen kartilaginären Tumors“ in sich tragen.

Knorpeltumore im Achsenskelett (v.a. Becken) entsprechen in der Regel Chondrosarkomen.

Entartungsrisiko:

- singuläres Enchondrom < 1%, dabei steigt das Risiko der Entartung je näher das Enchondrom am Körperstamm sitzt sowie bei Tumoren > 5 cm -> Vorsorge

- Enchondromatose: 20 – 40% Risiko der Entartung (lebenslang) → regelmäßige Vorsorge

Literatur Bovee JVMG, Bloem JL, Flanagan AM, Nielsen GP, Yoshida A. Enchondroma. In: International Agency for research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 353-355

Herget GW, Strohm P, Rottenburger C et al. Insights into Enchondroma, Enchondromatosis and the risk of secondary Chondrosarcoma. Review of the literature with an emphasis on the clinical behaviour, radiology, malignant transformation and the follow up. Neoplasma 2014; 61(4): 365–378

Uhl M, Herget GW, Baumhoer D. Enchondrom. In: Referenz Radiologie-Knochentumoren. Thieme, Stuttgart-New York, 2022, 47-52

Vor-/Nachsorge - Fibröse Dysplasie (FD)

Initial Röntgen nativ, MRT, Ganzkörper-MRT oder Skelettszinti (polyostotischer Befall?) erwägen. Fgf. CT (Stabilität?). Bei Diagnose einer polyostotischen FD: endokrinologische Abklärung (McCune-Albright-Syndrom?)

Biopsie Bei radiologischen Kriterien der sekundären Entartung ist die Biopsie indiziert.

Therapie In Kenntnis der Gendefektätiologie ist die bevorzugte Auffüllung der Defekte nach Kürettage mittels autologer Spongiosa möglicherweise die Ursache der außerordentlich hohen Rezidivraten, daher gilt als abgeleitete Empfehlung die Nutzung von Bankspongiosa (Homograft) oder kortikalen Spänen. Bei eingetretener Fraktur möglichst intramedulläres Therapieverfahren.

Verlauf Während des Wachstums: Regelmäßige klinische Kontrollen aufgrund des Risikos von Deformitäten. Je nach Größe und Lokalisation in der Wachstumsphase zudem nach ½ - bis 1 Jahr Verlaufs-Bildgebung erwägen. Fortsetzung der Kontrollen bei in der Bildgebung nachweislicher (Größen-) Progredienz. Modalität der Bildgebung ist abhängig von der anatomisch betroffenen Region.

Entartungsrisiko polyostotische FD: 3 – 6 %
monostotische FD: 1 %

Monostotische Form: Individueller Entscheid zur Vor-/Nachsorge, die in der Regel nicht zwingend ist. Bei Beschwerden lokale Bildgebung

Polyostotische Form: MRT der betroffenen Regionen in 1 – 2 jährlichen Abständen erwägen, bei Schmerzen immer Bildgebung

Mazabraud-Syndrom (meist polyostotische FD mit intra-muskulären Myxomen): MRT der betroffenen Regionen in 1 – 2 jährlichen Abständen erwägen, bei Schmerzen immer Bildgebung

Literatur: Dorfman HD. New knowledge of fibro-osseous lesions of bone. Int J Surg Pathol 2019; 18(3 Suppl): 62S-65S

Kinnunen AR, Sironen R, Sipola P. Magnetic resonance imaging characteristics in patients with histopathologically proven fibrous dysplasia - a systematic review. Skeletal Radiol 2020; 49(6): 837-845

Siegel GP, Bloem JL, Cates 3MM et al. Fibrous dysplasia. In: International Agency for Research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 472-474

Vor-/Nachsorge - Solitäre Knochenzyste (SKZ)

Initial	Röntgen nativ, MRT, ggf. CT (Stabilität?)
Biopsie	Nur bei Unsicherheiten bzw. atypischer Radiologie
Therapie	Bei eingetretener Fraktur Ausheilung möglich (in ca. 10 %) → konservatives Vorgehen erwägen Bei Stabilitätsgefährdung bzw. drohender Fraktur OP erwägen, dabei Kürettage, Plombage und Markraumschienung mit besten Ausheilungsergebnissen
Verlauf	Je nach Größe/Lokalisation in der Wachstumsphase ½ bis 1-jährlich Bildgebung (idealerweise MRT, ggf. auch Röntgen, in seltenen Fällen CT), bei Beschwerden vorzeitig Nach der Skelettreife ist kein Wachstum der SKZ mehr zu erwarten Postoperative Rezidive mit 10–20% nicht selten: pathologische Fraktur, eine große Zyste und ein junges Patientenalter (≤5 Jahre) sind Risikofaktoren
Literatur	Mascard E, Gomez-Brouchet A, Lambot K. Bone cysts: unicameral and aneurysmal bone cyst. Orthop Traumatol Surg Res 2015; 101(1 Suppl): 119–227 Neer CS, 2nd, Francis KC, Marcove RC, Terz J, Carbonara PN. Treatment of unicameral bone cyst. A follow-up study of one hundred seventy-five cases. J Bone Joint Surg Am 1966; 48: 731–745 Reith JD, Bloem JL, Forsyth RG. Simple bone cyst. In: International Agency for Research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 467–469 Rosenblatt J, Koder A. Understanding Unicameral and Aneurysmal Bone Cysts. Pediatr Rev 2019; 40(2): 51–59

Vor-/Nachsorge – Nicht-ossifizierendes Fibrom (NOF) 1/2

Initial	<p>Röntgen nativ, MRT, ggf. CT (Stabilität?)</p> <p>Multiple NOFs können mit Cafe-au-lait Flecken, mentaler Retardierung, Hypogonadismus, oculären und kardiovaskulären Abnormalitäten assoziiert sein (Jaffe-Campanacci-Syndrom), ggf. Abklärung in der Kinderklinik</p>
Biopsie	<p>Nur bei Unsicherheiten bzw. atypischer Radiologie</p>
Therapie	<p>Leave-me alone Lesion</p> <p>Chirurgische Interventionen bei Stabilitätsgefährdung erwägen, insbesondere bei</p> <ul style="list-style-type: none">• Kortikaler Beteiligung von 25% (untere Extremität)• longitudinaler Ausdehnung über 40 mm• Prophylaxe einer pathologischen Fraktur: (Platten-) osteosynthetische Stabilisierung +/- Kürettage und Spongiosaplastik
Stadien	<p>A Lesion located near the epiphyseal plate, have a round to oval shape with a fine sclerotic margin.</p> <p>B Lesion represents a polycyclic form, delineated by a distinct sclerotic margin. The cortex often bulges like an hourglass.</p> <p>C Beginning of the healing process, increasing mineralization which characteristically starts diaphyseally and progresses towards the epiphyseal plate</p> <p>D Fibrous metaphyseal defect has become completely sclerotic</p> <p>(Ritschl P, Hajek PC, Pechmann U. Skeletal Radiol 1989;18(4):253-9. Ritschl P, Karnel F, Hajek P. Skeletal Radiol 1988;17(1):8-15.)</p>

Vor-/Nachsorge – Nicht-ossifizierendes Fibrom (NOF) 2/2

Verlauf Je nach Größe und Lokalisation in der Wachstumsphase initial nach ½- bis 1 Jahr Röntgen (in Abhängigkeit des Stadiums). Fortsetzung der Kontrollen bei in der Bildgebung nachweislicher (Größen-) Progredienz

Regelhaft keine Größenprogression mehr, wenn das Stadium C nach Ritschl erreicht ist.

Verlauf der einzelnen Stadien (nach Ritschl) eitlich äußerst variabel

Postoperativ: Röntgen nach 3 Monaten, weitere Kontrolle befundabhängig.

Nota bene Eine Entartung kommt nicht vor.

Literatur: Baumhoer D, Kovac M, Sperveslage J et al. Activating mutations in the MAP-kinase pathway define non-ossifying fibroma of bone. J Pathol 2019; 248(1): 116-122

Herget GW, Mauer D, Krauß T et al. Non-ossifying fibroma: natural history with an emphasis on a stage-related growth, fracture risk and the need for follow-up. BMC Musculoskelet Disord 2016; 147

Mankin HJ, Trahan CA, Fondren G et al. Non-ossifying fibroma, fibrous cortical defect and Jaffe-Campanacci syndrome: a biologic and clinical review. Chir Organi Mov 2009; 93(1): 1-7

Vor-/Nachsorge – Osteochondrom (OC)

Initial	Röntgen nativ, MRT Bei klinisch und/oder radiologisch 2 oder mehr OCs → Ganzkörper-MRT
Biopsie	nicht indiziert bei Läsionen mit Knorpelkappe < 2 cm, bei Knorpelkappe > 2 cm erwägen (versus primäre Resektion)
Therapie	konservativ. V.a. während des Wachstums regelmäßigen klinischen Verlaufskontrollen (1/2 bis 1-jährlich, mit auch Kontrolle der Achsen und Extremitätenlängen, Skoliose etc.), befundabhängig Radiologie, idealerweise MRT, auch Sonografie (Bemessung der Knorpelkappe möglich) Im Falle von lokalen Beschwerden OP (Resektion, Knorpelkappe als „eigentlicher Tumor“ muss vollständig entfernt werden)
Verlauf:	Das Tumor-Wachstum sistiert nach Wachstumsabschluss. Spontanremissionen sind beschrieben Bei Progress (nach Wachstumsabschluss): Cave Entartung. Risiko v.a. bei folgenden Lokalisationen: Wirbelsäule, Skapula, Becken, prox. Femur Entartung beim solitären Osteochondrom: ca.1% (fast immer nach 18. LJ, meist nach 30. LJ) Entartung bei multiplen Osteochondromen: etwa 5% (Gipfel 30. – 50. LJ) → Vorsorge erwägen
Literatur:	D'Arienzo A, Andreani L, Sacchetti F et al. Hereditary Multiple Exostoses: Current Insights. Orthop Res Rev 2019; 11: 199-211 Herget GW, Kontny U, Saueressig U et al. [Osteochondroma and multiple osteochondromas: recommendations on the diagnostics and follow-up with special consideration to the occurrence of secondary chondrosarcoma]. Radiologe 2013; 53(12): 1125-1136 Uhl M, Herget G, Kurz P. Knorpeltumore. Der Radiologe 2016; 56(6): 476-488

Vor-/Nachsorge – Osteoidosteom

Initial	Röntgen nativ, MRT, ggf. CT (Nidus?)
Therapie	Bei Symptomen: Alleinige Entfernung des Nidus essenziell und ausreichend: Interventionell-radiologisches Vorgehen (Rezidivrisiko ca. 1% - 6% bei CT-gesteuerten Verfahren), nur in Ausnahmefällen lokal komplette Kürettage, sehr en-bloc-Resektion.
Biopsie	In der Regel nicht indiziert, außer bei Unsicherheiten bzw. atypischer Radiologie
Verlauf	Meist keine spezifische Nachsorge erforderlich. Wiederholung der radiologischen Diagnostik bei Beschwerden.
Nota bene	„Entartung“ in ein Osteoblastom möglich
Literatur	Amary F, Bredella MA, Horvai AE et al. Osteoid osteoma. In: International Agency for research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 394-396
	Atesok KI, Alman BA, Schemitsch EH et al. Osteoid osteoma and osteoblastoma. J Am Acad Orthop Surg 2011; 19(11): 678-689
	Bhure U, Roos JE, Strobel K. Osteoid osteoma: multimodality imaging with focus on hybrid imaging. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2019; 46(4): 1019-1036
	Zhang Y, Rosenberg AE. Bone-Forming Tumors. Surg Pathol Clin 2017; 10(3): 513-535

Vor-/Nachsorge - Osteoblastom

Initial	Röntgen nativ, MRT, ggf. CT (Stabilität?)
Biopsie	Indiziert vor zweizeitiger operativer Versorgung beim Rezidiv (aufgrund des Transformationsrisikos in ein Osteosarkom)
Therapie	Kürettage bis zum normalen/gesunden Gewebe, ggf. zusätzliche chemische Kauterisation mit Phenol. Falls aus Stabilitätsgründen notwendig, lokalisationsabhängig auch Spongiosaplastik mit entsprechenden Osteosynthesetechniken
Verlauf	Baseline-MRT 3 Monate postop, dann ½-jährlich für 2 Jahre, dann 1-jährlich MRT (ggf. Röntgen/CT) bis einschliesslich des 5. Jahres
Literatur	Amary F, Bredella MA, Horvai AE et al. Osteoblastoma. In: International Agency for research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 397-399 Freyschmidt J. Primäre Tumoren der Wirbelsäule und des Sakrums. Radiologie up2date 2010; 10(4): 287-305 Mesfin A, Boriani S, Gambarotti M et al. Can osteoblastoma evolve to malignancy? A challenge in the decisionmaking process of a benign spine tumor. World Neurosurg 2020; 136: 150-156

Vor-/Nachsorge - Osteofibröse Dysplasie

Initial	Röntgen nativ und MRT
Biopsie	Bei Größenwachstum und/oder Schmerzen zu erwägen Differenzialdiagnose v.a. zum (OFD-artigen) Adamantinom, daher im Zweifel immer Biopsie durchführen
Verlauf	½ - 1-jährlich klinische Kontrollen, jährlich Röntgen nativ und ggf. MRT (auch wenn potenzielles Fortschreiten in ein (OFD-artiges) Adamantinom noch nicht sicher belegt werden konnte. Dauer ?
Nota bene	Spontane Regressionen auch ohne knöcherne Deformitäten sind beschrieben Zurückhaltung bezüglich chirurgischer Maßnahmen, diese nur bei (drohender) Fraktur, Pseudarthrosen oder starken lokalen Symptomen Entartung in bis zu 2 %
Literatur	Keeney GL, Unni KK, Beabout JW et al. Adamantinoma of long bones: A clinicopathologic study of 85 cases. Cancer 1989; 64(3): 730–737 Most MJ, Sim FH, Inwards CY. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma. J Am Acad Orthop Surg 2010; 18(6): 358–366 Nielsen GP, Hogendoorn PCW. Osteofibrous dysplasia. In: International Agency for Research on Cancer. WHO Classification of Tumors, Soft Tissue and Bone Tumors. 5. Aufl. Lyon: IARC; 2020: 460–462 Uhl M., Herget GW. Tumorähnliche Knochenläsionen des Skeletts. Orthopäde 2020; 49: 825–838

Gültigkeit	Datum der Aktualisierung	Version	Änderung	Verantwortliche
November 2021- Oktober 2022	08.11.2021	1	Ersterstellung	Dr. J. Heinz, Prof. Dr. G. W. Herget, Dr. J. Scholber, PD Dr. S. Hettmer
Oktober 2022 - Oktober 2023	04.10.2022	2	Inhaltliche Überarbeitung	Prof. Dr. G. W. Herget, Dr. J. Heinz, Dr. J. Scholber, Prof. Dr. S. Hettmer
Oktober 2023- Oktober 2024	21.09.2023	2.1	Aktualisierung der Verantwortlichen	Prof. Dr. G. W. Herget, Dr. J. Heinz, PD Dr. T. Sprave, Dr. T. v. Kalckreuth, Prof. Dr. S. Hettmer
Oktober 2024- Oktober 2025	16.10.2024	3	Inhaltliche Überarbeitung und Aktualisierung der Verantwortlichen	Prof. Dr. G. Herget, Prof. Dr. K. Reising, Dr. J. Heinz, Dr. A. Rimner, Prof. Dr. C. Flotho