
Knochtumor und Tumor der Gelenkknorpel (1)

Epidemiologie:

Primäre maligne Knochtumoren bei Erwachsenen sind eher selten, Die altersstandardisierte Inzidenzrate für maligne Knochtumoren pro 100 000 Personen und Jahr wird von der WHO zwischen 0,8 und 2 angegeben. Im zweiten Lebensjahrzehnt stehen maligne Knochtumoren an dritter bis vierter Stelle aller Malignome.

Risikofaktoren (nicht endgültig geklärt):

- Genmutationen (z. B. Translokation zwischen Chromosom 11 und 22)
- hereditäres Retinoblastom, Li-Fraumeni-Syndrom
- Strahlentherapie in der Anamnese
- Knochenzysten, fibröse Dysplasien, Ostitis deformans

Symptome:

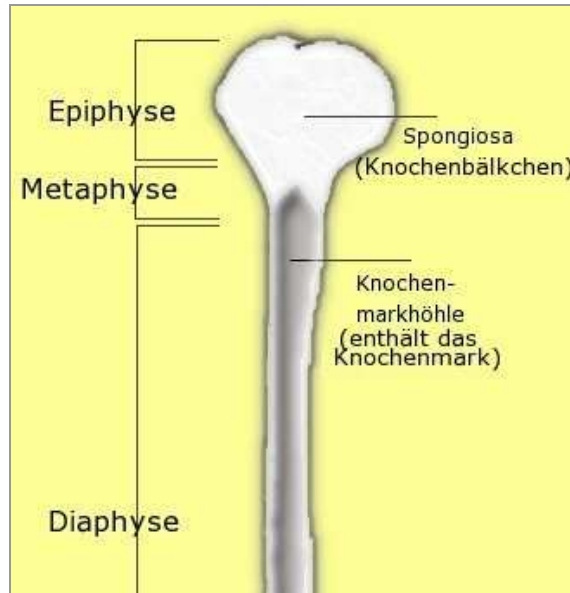
- Frühstadien i. a. asymptomatisch
- Schmerzen, Schwellungen, Verhärtungen, Überwärmung
- Beschwerden durch Verdrängung benachbarter Strukturen, Bewegungseinschränkungen
- spontane Knochenbrüche

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2010):

- C40.* Bösartige Neubildung des Knochens und des Gelenkknorpels der Extremitäten:
- C40.0 Skapula und lange Knochen der oberen Extremität
 - C40.1 Kurze Knochen der oberen Extremität
 - C40.2 Lange Knochen der unteren Extremität
 - C40.3 Kurze Knochen der unteren Extremität
 - C40.8 Knochen und Gelenkknorpel der Extremitäten, mehrere Teilbereiche überlappend
 - C40.9 Knochen und Gelenkknorpel einer Extremität, nicht näher bezeichnet
- C41.* Bösartige Neubildung des Knochens und des Gelenkknorpels sonstiger und nicht näher bezeichneter Lokalisationen
- C41.01 Knochen des Hirn- und Gesichtsschädels: Kraniofazial (Schädel, Augenhöhlen)
 - C41.02 Knochen des Hirn- und Gesichtsschädels: Maxillofazial (Gesicht, Nase, Oberkiefer)
 - C41.1 Unterkieferknochen
 - C41.2 Wirbelsäule
 - C41.30 Rippen
 - C41.31 Sternum
 - C41.32 Klavikula (Schlüsselbein)
 - C41.4 Beckenknochen
 - C41.8 Knochen und Gelenkknorpel, mehrere Teilbereiche überlappend
 - C41.9 Knochen und Gelenkknorpel, nicht näher bezeichnet
- D48.0 Neubildung unsicheren Verhaltens: Knochen und Gelenkknorpel

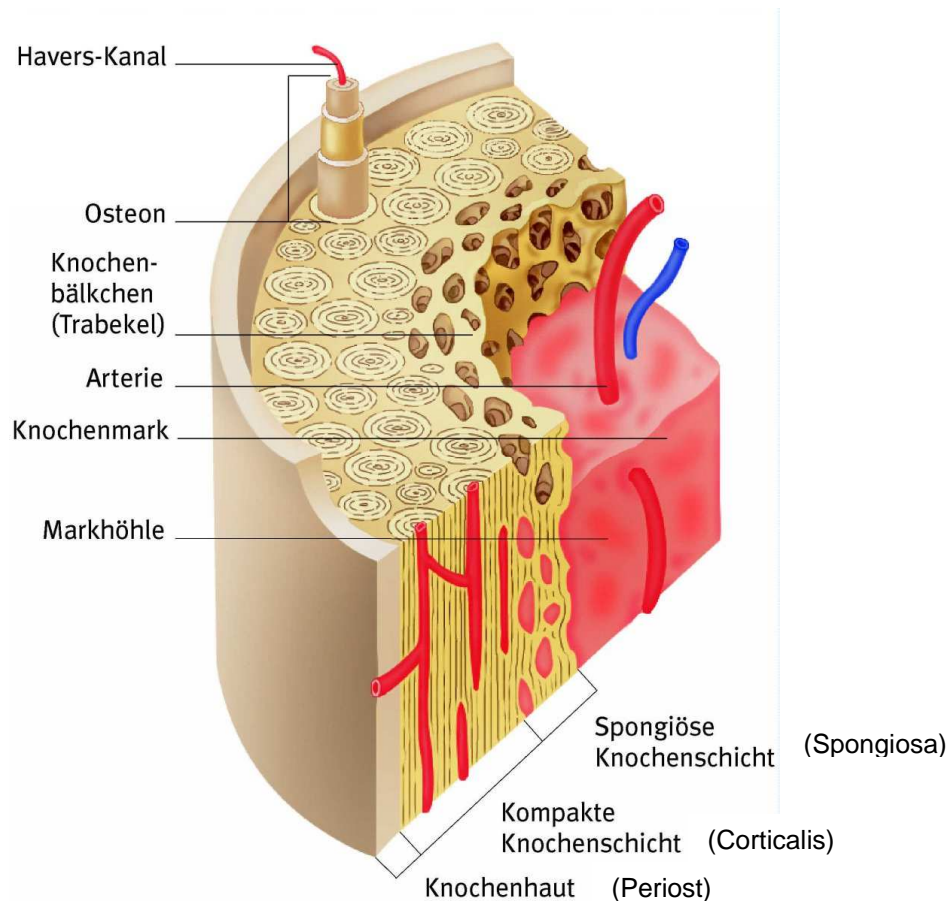
Knochtumor und Tumor der Gelenkknorpel (2)

C40* und C41* entsprechen dem Lokalisationsschlüssel C40.* und C41.* der ICD-O-3 von 2000



Quelle: <http://www.daswissensblog.de/wp-content/uploads/2008/12/knochen.jpg>

Knochentumor und Tumor der Gelenkknorpel (3)



Quelle: <http://www.bertelsmann-bkk.de/fileadmin/Redakteure/Bilder/gesundheitslexikon/524715.jpg>

Regionäre Lymphknoten:

Regionäre Lymphknoten sind diejenigen, die der Lage des Primärtumors entsprechen. Sie sind selten im Rahmen einer Metastasierung bei Knochentumoren befallen.

TNM 6. Auflage 2002

TNM 7. Auflage 2010 (entspricht der 6. Auflage mit Ausnahme der Anmerkung zur N-Kategorie und MX)

Tx	Primärtumor nicht beurteilbar oder positive Zytologie
T0	Kein Hinweis auf Primärtumor
T1	Tumor \leq 8 cm in größter Ausdehnung
T2	Tumor $>$ 8 cm in größter Ausdehnung
T3	Tumor mit diskontinuierlicher Ausbreitung im primär befallenen Knochen (Skip-Metastasen)

Nx	Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen

Knochtumor und Tumor der Gelenkknorpel (4)

N1	Regionäre Lymphknotenmetastasen
----	---------------------------------

Anmerkung: Kann der Lymphknotenstatus weder klinisch noch pathologisch bestimmt werden, darf dennoch N0 statt NX klassifiziert werden. Nachgewiesene isolierte Tumorzellen werden je nach Untersuchungsmethode mit pN0(i+) oder oder pN0(mol+) kodiert.

MX	Fernmetastasen können nicht beurteilt werden (nur TNM 6)
M0	Keine Fernmetastasen
M1	Fernmetastasen
M1a	Lunge
M1b	Andere Fernmetastasen

UICC-Stadium (gleich für 6. und 7. Auflage):

Stadium IA	T1	N0, NX	M0	niedriggradig
Stadium IB	T2	N0, NX	M0	niedriggradig
Stadium IIA	T1	N0, NX	M0	hochgradig
Stadium IIB	T2	N0, NX	M0	hochgradig
Stadium III	T3	N0, NX	M0	Jedes G
Stadium IVA	Jedes T	N0, NX	M1a	Jedes G
Stadium IVB	Jedes T Jedes T	N1 Jedes N	Jedes M M1b	Jedes G Jedes G

Beim Ewing-Sarkom des Knochens wird nur zwischen lokalisierter und primär bereits metastasierter Erkrankung (in 15–20 % der Fälle) unterschieden.

Knochtumor und Tumor der Gelenkknorpel (5)

Histopathologisches Grading nach TNM 2002 / 2010:

Zweistufiges Gradingssystem	Dreistufiges Gradingssystem	Vierstufiges Gradingssystem
niedriggradig	Grad 1	Grad 1 Grad 2
hochgradig	Grad 2 Grad 3	Grad 3 Grad 4

- G1 gut differenziert
- G2 mäßig differenziert
- G3 schlecht differenziert
- G4 undifferenziert
- GX Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden

Anmerkung: Das Ewing-Sarkom des Knochens sollte stets als G4 klassifiziert werden.

Histologie (ICD-O-3 Deutsche Ausgabe 2003):

Es werden nur die wichtigsten morphologischen Typen aufgelistet.

von Knorpelzellen ausgehende (chondrogene) Tumore:

- 9220/1 Chondromatose o.n.A.
- 9220/3 Chondrosarkom o.n.A.
- 9221/3 Juxtakortikales Chondrosarkom (peripheres, periostales)
- 9240/3 Mesenchymales Chondrosarkom
- 9242/3 Klarzell-Chondrosarkom
- 9243/3 Entdifferenziertes Chondrosarkom (dedifferenziertes C.)

von Knochenzellen ausgehende (osteogene) Tumore:

- 9180/3 Osteosarkom o.n.A. (osteoblastisches Sarkom, osteogenes Sarkom o.n.A., Osteochondrosarkom)
- 9181/3 Chondroplastisches Osteosarkom
- 9182/3 Fibroplastisches Osteosarkom
- 9183/3 Teleangiektatisches Osteosarkom
- 9185/3 Kleinzelliges Osteosarkom (Rundzell-O.)
- 9187/3 Intraossäres gut differenziertes Osteosarkom (low-grade-O.)
- 9192/3 Paraossales Osteosarkom (juxtakortikales O.)
- 9193/3 Periossales Osteosarkom
- 9194/3 Hochmalignes (high-grade) Oberflächen-Osteosarkom

Knochtumor und Tumor der Gelenkknorpel (6)

Sonstige Knochtumore (ohne Tumore von Knochenmarks, Blutgefäßen, Fettgewebe etc.):

8810/3	Fibrosarkom o.n.A.
8830/3	Malignes fibröses Histiocytom
9250/1	Riesenzelltumor des Knochens o.n.A. (Osteoklastom o.n.A.)
9250/3	Maligner Riesenzelltumor des Knochens (Riesenzellsarkom)
9260/3	Ewing-Sarkom
9261/3	Adamantinom der langen Röhrenknochen
9370/3	Chordom o.n.A.
9731/3	Plasmozytom (des Knochens) o.n.A.
9751/1	Langerhans-Zell-Histiocytose o.n.A. (Histiocytose X o.n.A.)

Die Familie der Ewing-Tumoren (ESFT) ist durch eine molekulargenetische Translokation charakterisiert und umfasst das Ewing-Sarkom, das atypische Ewing-Sarkom, den Askin-Tumor (Ewing-Sarkom der Thoraxwand und den primitiven neuroektodermalen Tumor (PNET). Diese Tumoren unterscheiden sich nur durch eine unterschiedliche neuronale Differenzierung, was für Staging, Therapie und Prognose keine Bedeutung hat. Im klinischen Umgang spricht man meist vom „Ewing-Sarkom“, anstatt von der ESFT.

Therapiekonzept:

Das Osteosarkom und das Ewing-Sarkom müssen als systemische Erkrankungen behandelt werden, da in über 80-90 % bereits bei Diagnosestellung okkulte Mikrometastasen vorliegen.

Behandlungskonzept Osteosarkom:

1. Offene Biopsie zur Diagnosesicherung
2. präoperative Chemotherapie
3. Operation
4. post-operative Chemotherapie

Low-grade-Osteosarkome werden nur operiert. In Einzelfällen können inoperable Osteosarkome von nuklearmedizinischer Therapie mit Samarium und autologem Stammzellsupport profitieren. Sie sind i. a. strahlenresistent.

Behandlungskonzept Ewing-Sarkom:

Kombination von Chemotherapie, Operation und/oder Bestrahlung. Amputationen sind möglichst zu vermeiden.

Die Behandlung des Osteosarkoms wie auch des Ewing-Sarkoms sollte in Rahmen von Studien erfolgen (EURAMOS/EUROBOSS für das Osteosarkom, EWING 2008 für das Ewing-Sarkom).

Knochtumor und Tumor der Gelenkknorpel (7)

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2010) (nur Gruppenebene):

- 5-016.* Exzision und Destruktion von erkranktem Gewebe der Schädelknochen
- 5-770.* Inzision (Osteotomie), lokale Exzision und Destruktion (von erkranktem Gewebe) eines Gesichtsschädelknochens
- 5-782.* Exzision und Resektion von erkranktem Knochengewebe
- 5-832.* Exzision von erkranktem Knochen- und Gelenkgewebe der Wirbelsäule

- 8-522.* Hochvoltstrahlentherapie

- 8-542.* Nicht komplexe Chemotherapie
- 8-543.* Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-544.* Hochgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie

- 8-547.* Andere Immuntherapie

(.* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

- Literatur:** Issels R et al: Knochtumoren und Weichteilsarkome. Tumorzentrum München. 4. Aufl. Zuckschwerdt-Verlag München 2004
- Marks R et al: PNET und Ewing-Sarkom. Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 3. Auflage 2006 Ecomed
- Marks R et al: Osteosarkome. Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 3. Auflage 2006 Ecomed
- Wittekind Ch et al (Hrsg.):TNM 6. Auflage 2002
- Wittekind Ch et al (Hrsg.):TNM 7. Auflage 2010
- World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Fletcher CDM et al. WHO 2002