

Diplomarbeit
Radiologische Diagnostik von Knochentumoren

eingereicht von:

Andreas Reichinger

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktor(in) der gesamten Heilkunde

(Dr. med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

**Klinischen Abteilung für allgemeine radiologische
Diagnostik**

unter der Anleitung von

Ao. Univ.-Prof. Dr. Helmut Schöllnast

Dr. Emina Talakic

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 31.05.2016

Andreas Reichinger eh

Danksagung

An dieser Stelle möchte ich mich bei allen Personen bedanken, die mir bei der Umsetzung der Diplomarbeit geholfen haben.

Ein großes Dankeschön geht an meine beiden Betreuer Herrn Prof. Dr. Schöllnast und Dr. Emina Talakic die mich in jeder Phase der Erstellung tatkräftig unterstützt haben und immer bereit waren meine Fragen zu beantworten. Außerdem stellten sie mir das umfangreiche Bildmaterial zur Verfügung und halfen mir von Beginn an bis zum Ende.

Ein weiterer Dank geht meiner Verlobten Isabella die mich sowohl in guten als auch schlechten Zeiten immer aushält und etliche Stunden mit Korrekturlesen verbracht hat. Außerdem möchte ich meinen Eltern danken, die mir die Absolvierung des Studiums ermöglicht haben und auch sonst immer für mich da sind.

Zum Schluss möchte ich meinen Freunden danken, die mein Studium zu einem unvergesslichen Abschnitt meines Lebens gemacht haben und hoffentlich auch in Zukunft den weiteren Lebensweg mit mir bestreiten.

Zusammenfassung

Einleitung: Die vorliegende Arbeit beschäftigt sich mit der radiologischen Diagnostik von Knochtumoren und soll einen Überblick über dieses umfangreiche Thema bieten. Es werden die Aufgaben der Radiologie und die Grundlagen der Morphologie und Klassifizierung von Knochtumoren dargestellt. Außerdem werden Wachstumsmuster und spezifische Begleitprozesse innerhalb und außerhalb des Knochens behandelt. Abschließend werden die wichtigsten Tumorentitäten und Differentialdiagnosen zusammengefasst.

Methodik: Diese Diplomarbeit beruht auf einer Literaturrecherche, die gründlich und umfangreich durchgeführt wurde. Als Quellen dienten sowohl die Datenbank Pubmed als auch die Bibliothek der Medizinischen Universität Graz.

Resultate: Knochtumoren sind sehr selten und weisen oftmals nur unspezifische Symptome auf. Am häufigsten treten Osteosarkome, Ewing-Sarkome und Chondrosarkome auf. Die wichtigste Aufgabe der Radiologie ist zunächst die Unterscheidung zwischen benignen und malignen Läsionen. Vor allem die Klassifikation der Morphologie nach Lodwick zur Beurteilung der Wachstumsgeschwindigkeit ist hierbei hilfreich. Zusätzlich sind Lokalisation, Alter, Begleitprozesse wie Periostreaktionen und die Morphologie der Tumormatrix in die Befunderstellung mit einzubeziehen, um die richtige Diagnose zu erhalten. Aufgrund der Vielzahl von unterschiedlichen Tumorentitäten und der großen Anzahl an nicht-tumorösen Differentialdiagnosen ist eine genaue und umfangreiche radiologische Diagnostik in der Befundung von Knochtumoren notwendig.

Schlussfolgerung: Es zeigte sich, dass sowohl das Nativröntgen, als auch Computertomographie (CT), Magnetresonanztomographie (MRT) und Szintigrafie eine wichtige Bedeutung in der Befundung von Knochtumoren haben. Die Aufgaben der Radiologie sind Detektion, Diagnosestellung und Staging. Obwohl nicht jede Entität durch alleinige Bildgebung ausreichend sicher diagnostiziert werden kann, hat die Radiologie eine unverzichtbare Rolle im Management von Knochtumoren. Sowohl weitere Diagnostik als auch anschließende Therapie werden maßgeblich von den Ergebnissen der radiologischen Befunde beeinflusst.

Abstract

Introduction: This thesis is about the radiologic diagnosis of bone tumours and gives an overview about this comprehensive topic. Therefore an exposure is given about the duties of radiology and the basics of morphology and classification of bone tumours. In addition to that, one can find a discussion about the growing patterns and the secondary process in- and outside the bones. In conclusion the most important tumours and its differential diagnosis are summarized.

Methods: This thesis is based on a literature research, which was systematically and comprehensively realised. For the search PubMed and the library of the Medical University of Graz were used.

Results: Bone tumours are very uncommon and have mostly only unspecific symptoms. Most frequently are osteosarcoma, Ewing's sarcoma and chondrosarcoma. The most important issue of the radiology is to differentiate between benign and malignant lesions. Especially the Lodwick classification of morphology is helpful for evaluating the rate of growth. In addition, localization, age of the patient, secondary process like periost reaction and morphology of the tumour matrix should be involved in the diagnosis. Because of the multiplicity of different bone tumours and the big number of non-tumours differential diagnosis an accurate and comprehensive evaluation is necessary.

Discussion: It showed that x-ray as well as computer tomography (CT), magnet resonance imaging (MRI) and scintigraphy are significant for the evaluation of bone tumours. Furthermore, the duties of radiology are detection, diagnosis and staging. Although not every tumour can be identified, radiology has a major role in the management of bone tumours. In conclusion both, further diagnostic and further therapy, are significantly influenced by the results of radiologic evaluation.

Inhaltsverzeichnis

Danksagung	III
Zusammenfassung.....	IV
Abstract.....	V
Abkürzungsverzeichnis.....	X
Abbildungsverzeichnis	XI
Tabellenverzeichnis	XII
1 Einleitung.....	1
2 Methodik.....	1
3 Grundlagen.....	2
3.1 Allgemeines	2
3.2 Inzidenz.....	2
3.3 Klassifikation	3
4 Bildgebende Diagnostik und ihre Aufgaben.....	4
5 Einteilung der Aggressivität / Wachstumsgeschwindigkeit anhand des Destruktionsmusters nach Lodwick.....	5
5.1 Grad I - Rein geographische Destruktion.....	6
5.1.1 Grad IA – geographische Osteolyse mit sklerotischem Randsaum	6
5.1.2 Grad IB – geographische Osteolyse	7
5.1.3 Grad IC - geographische Osteolyse mit kompletter Kompaktapenetration	8
5.2 Grad II - geographische Osteolyse mit mottenfraßartiger/permeativer Komponente.....	8
5.3 Grad III - alleinige mottenfraßartige/permeative Destruktion	8
5.4 Wertigkeit der Lodwick Klassifikation.....	9
6 Periostreaktionen.....	9
6.1 Kontinuierliche Periosreaktion mit Kompaktaresorption (Periostschale)	11
6.1.1 Glatte Schale.....	11
6.1.2 Lobulierte Periostschale	11
6.1.3 Septierte Periostschale (Seifenblasenmuster)	12
6.2 Kontinuierliche Periostreaktionen mit erhaltener Kompakta.....	12
6.2.1 Solide Periostreaktion	12

6.2.2 Einzellamelle.....	12
6.2.3 Lamelläre Periostreaktion (Zwiebelschale)	13
6.2.4 Parallele und divergierende spikuläre Periostreaktionen (Bürstensaum)	14
6.3 Unterbrochene Periostreaktionen.....	14
6.3.1 Periosterker (Buttress).....	14
6.3.2 Codman Dreieck	14
6.3.3 Unterbrochene lamelläre Periostreaktion	15
6.3.4 Unterbrochene spikuläre Periostreaktion	15
6.3.5 Unterbrochene divergierend spikuläre Reaktion (sunburst)	15
6.3.6 Kombinierte Periostreaktionen	16
7 Morphologie der Tumormatrix.....	16
7.1 Bildung von Tumorknochen	16
7.2 Metaplastische Knochenneubildung bei fibrösen Tumoren	17
7.3 Enchondrale Knochenneubildung.....	17
7.4 Reaktive Knochenneubildungen.....	17
7.5 Verkalkung der Knorpelmatrix.....	17
7.6 Dystrophe Verkalkungen.....	18
8 Lokalisation	18
9 Alter	20
10 Benigne ossäre Knochentumoren	22
10.1 Bone-Island	22
10.2 Osteom	23
10.3 Osteoidosteom	23
10.4 Osteoblastom.....	25
11 Maligne ossäre Knochentumoren.....	26
11.1 Osteosarkom.....	26
11.1.1 Konventionelles Osteosarkom.....	26
11.1.2 Teleangiektatisches Osteosarkom	28
11.1.3 Gut differenziertes zentrales Osteosarkom.....	29
11.1.4 Kleinzelliges Osteosarkom	29
11.1.5 Parosteales Osteosarkom	29
11.1.6 Periostales Osteosarkom	30
11.1.7 Hochmalignes Oberflächenosteosarkom	31
11.1.8 Intrakortikales Osteosarkom	31

12 Benigne chondrogene Knochentumoren	32
12.1 Osteochondrom	32
12.2 Enchondrom (=Chondrom)	34
12.3 Chondroblastom	35
12.4 Chondromyxoidfibrom	36
13 Maligne chondrogene Knochentumoren	37
13.1 Chondrosarkom	37
13.1.1 Konventionelles Chondrosarkom.....	37
13.1.2 Periostales Chondrosarkom	39
13.1.3 Hellzelliges Chondrosarkom	39
13.1.4 Mesenchymales Chondrosarkom	40
13.1.5 Entdifferenziertes Chondrosarkom.....	41
14 Benigne bindegewebige Knochentumoren	41
14.1 Nichtossifizierendes Knochenfibrom (NOF)	41
14.2 Xanthofibrom	43
14.3 Desmoplastisches Fibrom.....	43
14.4 Benignes fibröses Histiozytom.....	43
15 Maligne bindegewebige Knochentumoren	43
15.1 Malignes fibröses Histiozytom (MFH)	43
15.2 Ossäres Fibrosarkom.....	44
16 Riesenzelltumor (RZT) Syn. Osteoklastom	45
17 Osteomyelogene Knochentumoren	46
17.1 Ewing-Sarkom	46
17.2 Multiples Myelom (MM) Syn. Plasmozytom, Morbus Kahler	47
17.3 Malignes Knochenlymphom Syn. Primäres-Non-Hodgkin-Lymphom des Knochens.....	48
17.4 Ossäres Hodgkin-Lymphom	48
18 Vaskuläre Knochentumoren	49
18.1 Knochenhämangiom	49
18.2 Hämangioperizytom (HPC)	49
18.3 Ossäres Angiosarkom.....	50
19 Neurogene Knochentumoren	50
19.1 Ossäres Neurofibrom.....	50
19.2 Ossäres Neurinom.....	51

20 Chordom	51
21 Adamantinom	52
22 Tumor-like Lesions	52
22.1 Solitäre (einfache) Knochenzyste	52
22.2 Aneurysmatische Knochenzyste.....	53
22.3 Fibröse Knochendysplasie.....	54
22.4 Knochenmetastasen.....	55
23 Knochengranulome	55
23.1 Langerhans-Zell-Histiozytose (LCH)	55
23.2 Lipidgranulomatose Syn. Morbus Erdheim-Chester	56
24 Differentialdiagnosen	56
24.1 Morbus Paget Syn. Osteitis deformans Paget.....	56
24.2 Osteomyelitis.....	57
24.3 Stressfraktur des Knochens	57
24.4 Myositis ossificans	58
24.5 Ischämie des Knochens.....	59
24.5.1 Aspetische Knochennekrose	59
24.5.2 Anämischer Knocheninfarkt.....	60
25 Diskussion	60
26 Literaturverzeichnis	62

Abkürzungsverzeichnis

ADC	apparent diffusion coefficient
bzw.	beziehungsweise
CT	Computertomographie
ES	Ewing-Sarkom
FDG-PET	Fluordesoxyglucose-Positronen-Emissions-Tomographie
HPC	Hämangioperizytom
KM	Kontrastmittel
LCH	Langerhans-Zell-Histiozytose
Mb.	Morbus
MFH	Malignes fibröses Histiozytom
MRT	Magnetresonanztomographie
NOF	Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom
PET	Positronen-Emissions-Tomographie
RZT	Riesenzelltumor
SPECT	Single photon emission computed tomography
STIR	Short-Tau-Inversion-Recovery
SUV _{max}	standardized uptake value
Syn	Synonym
TLG	total lesion glycolysis
ZNS	Zentralnervensystem

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1 Übersicht über kontinuierliche und unterbrochene Periostreaktionen	10
Abbildung 2 Osteoidosteom im Femur.	24
Abbildung 3 Osteosarkom im distalen Femur.....	27
Abbildung 4 Osteochondrom im proximalen Humerus.	33
Abbildung 5 Chondrom der proximalen Tibia.	35
Abbildung 6 Chondrosarkom des distalen Femurs.	38
Abbildung 7 Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom des distalen Femurs.....	42
Abbildung 8 Riesenzelltumor distale Ulna und os sacrum.	45
Abbildung 9 Ewing-Sarkom des os ilium.	47
Abbildung 10 Solitäre Knochenzyste in der proximalen Tibia.....	53
Abbildung 11 Aneurysmatische Knochenzyste der Wirbelsäule.....	54
Abbildung 12 Myositis ossificans der linken Oberschenkelmuskulatur.....	59

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1 Histologische Klassifikation von Knochentumoren.....	4
Tabelle 2 Lokalisation der einzelnen Tumorentitäten in den Skelettabschnitten.....	19
Tabelle 3 Lage der Tumoren und tumorähnlichen Läsionen innerhalb des Röhrenknochens .	20
Tabelle 4 Altersverteilung der verschiedenen Läsionen	22

1 Einleitung

Primäre Knochentumoren sind seltene Tumoren und treten weniger oft auf als andere Knochenkrankheiten, wie beispielsweise Osteomyelitis, Osteoporose oder Skelettdysplasien. Sie machen etwa 0,2% aller malignen Tumoren und etwa 5% aller pädiatrischen Malignome aus, während Knochenmetastasen und multiple Myelome weitaus häufiger auftreten. (1)

Aufgrund der Vielzahl von unterschiedlichen Knochentumoren ist es jedoch sehr wichtig eine exakte Diagnose zu treffen, um eine adäquate Abklärung und Weiterbehandlung einzuleiten. Die Radiologie übernimmt eine wichtige Rolle in Detektion, Diagnosestellung und Staging. Eine frühe Differenzierung zwischen benignen und malignen Veränderungen ist notwendig, um festzustellen, ob weitere ergänzende Untersuchungsmodalitäten, wie z.B. Computertomographie, Magnetresonanztomographie oder eine Biopsie nötig sind. Dafür sind ausreichende Kenntnisse über Morphologie, typische Destruktionsmuster, Periostreaktionen und charakteristische Lokalisationen von Knochentumoren notwendig. (2)

2 Methodik

Diese Diplomarbeit beruht auf einer Literaturrecherche, die gründlich und umfangreich durchgeführt wurde. Als Quellen dienten sowohl die Datenbank Pubmed als auch die Bibliothek der Medizinischen Universität Graz.

3 Grundlagen

3.1 Allgemeines

Knochtumoren leiten sich entweder von Knorpelgewebe oder von Knochengewebe, also von Osteoblasten oder Osteoklasten, ab. Die Ätiologie ist weitgehend unbekannt. Als mögliche Ursachen wurden jedoch Zustand nach Strahlentherapie, sowohl von gesunden Knochen, als auch von präexistenten Läsionen oder radioaktive Exposition beschrieben.

Zusätzlich finden sich auch maligne Transformationen in etwa 5% der Fälle beim Morbus Paget und in etwa 0,4-1,0% der Fälle bei fibröser Dysplasie. Sarkome können sowohl de novo, als auch nach einer Bestrahlung entstehen. (1,3)

Meist zeigen sich klinisch nur unspezifische Symptome, oft Schwellung und Schmerzen. Lediglich anhand der oberflächlichen Betrachtung der Symptome kann man keine Aussage über Dignität bzw. Tumorentität treffen. Schmerzen, die erst seit kurzer Zeit bestehen, sprechen jedoch eher für ein entzündliches Geschehen, über Monate bestehende Schmerzen eher für ein malignes Geschehen.

3.2 Inzidenz

In Nordamerika und Europa beträgt die Inzidenz bei Männern etwa 0,8/100 000 Einwohnern. Weltweit gesehen weisen Brasilien, Argentinien (1,5-2/100 000) und Israel (1,4/100 000) die höchsten Inzidenzen auf. Mit 35% aller Fälle ist das Osteosarkom der häufigste histologische Subtyp, gefolgt vom Chondrosarkom mit 25% und dem Ewing-Sarkom mit 16%. In Ländern mit einer höheren Inzidenz weist das Osteosarkom sogar einen noch größeren relativen Anteil auf. Chordome und maligne fibröse Histiocytozytome sind mit 8% beziehungsweise 5% aller Fälle weniger häufig. Alle anderen histologischen Subtypen machen einen geringeren Anteil aller primären Knochtumoren aus. Knochtumoren können in jedem Alter auftreten, zeigen jedoch einen Peak zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr, sowie einen zweiten Peak nach dem 40. Lebensjahr. (4)

3.3 Klassifikation

Die Klassifikation von Knochentumoren und tumorähnlichen Läsionen ergibt sich hauptsächlich durch den Aufbau der Tumormatrix, die von den jeweiligen Tumorzellen gebildet wird. Jedoch können eine Reihe von Knochentumoren mehrere verschiedene Zelltypen aufweisen, wobei diese dann durch den dominierenden Zell- oder Gewebstyp, der im jeweiligen Tumor vorherrscht, eingeteilt werden. Somit ergibt sich die Differenzierung in benigne und maligne, knochenbildende, knorpelbildende und faserbildende Tumoren (Tabelle 1). (2)

Ursprung	Maligner Tumor	Benigner Tumor	Tumorähnliche Läsion
Osteogen	Osteosarkom	Osteoidosteom	Fibröse
		Osteoblastom	Dysplasie
Chondrogen	Chondrosarkom	Osteom	
		Enchondrom	
		Osteochondrom	
		Chondroblastom	
Fibrös	Fibrosarkom	Chondromyxoidfibrom	
		Benignes fibröses Histiocytozytom	Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom
Endothel	Malignes fibröses Histiocytozytom	Desmoplastisches Fibrom	
		Hämangioendotheliom	Aneurysmatische Knochenzyste
		Hämangioendothelsarkom	
		Lymphangiosarkom	
	Hämangioperzytom		

Knochenmark und hämatopoetische Zellen	Ewing-Sarkom		Eosinophiles Granulom
	(Multiples) Myelom		(Langerhans-Zellhistiozytose)
	(Plasmozytom)		
	Non-Hodgkin-Lymphom		
	Leukämie		
Chorda	Chordom		
Unbekannt	Maligner Riesenzelltumor	Riesenzelltumor	Solitäre Knochenzyste
	Adamantinom		Epidermoidzyste
			Ganglion

Tabelle 1 Histologische Klassifikation von Knochentumoren (5)

4 Bildgebende Diagnostik und ihre Aufgaben

- Detektion
- Diagnosestellung
- Staging

Detektion ist der erste Schritt. Dafür stehen das konventionelle Röntgen, die Computertomographie (CT), die Magnetresonanztomographie (MRT) und die Skelettszintigrafie zur Verfügung. Seltener kann auch ein Ultraschall die Diagnose unterstützen. Das konventionelle Röntgen in zwei Ebenen ist die erste Möglichkeit für den Nachweis von Knochentumoren. Oftmals wird eine suspekta Veränderung bei der Abklärung von Knochenschmerzen oder als Zufallsbefund entdeckt. Anhand der Röntgenmorphologie gelingt es meist die Aggressivität bzw. die Wachstumsform einer Läsion einzuschätzen. In gewissen Körperregionen wie Schädelbasis, Becken, Wirbelsäule oder Schulter können gewisse Entitäten dem konventionellen Röntgen entgehen und indizieren somit die Diagnosestellung mittels CT oder MRT. Die Skelettszintigrafie wird aufgrund ihrer geringen Spezifität meist nicht

in der primären Diagnostik eingesetzt, sondern als ergänzende Untersuchungsmodalität, insbesondere zur Metastasendetektion. Mittels der Skelettszintigrafie kann jedoch annäherungsweise die biologische Aktivität einer Läsion eingeschätzt werden und somit biologisch inaktive, sklerotische Veränderungen, von biologisch aktiven, neoplastischen oder entzündlichen Knochenveränderungen unterschieden werden. (2)

Zweitens folgt die artdiagnostische Zuordnung des Tumors und somit die Diagnosestellung. Für diese werden Parameter wie Alter, Lokalisation der Läsion im einzelnen Knochen und im Gesamtskelett, Periostreaktion und Destruktionsmuster herangezogen. Somit kann in 70-80% der Fälle die richtige histologische Diagnose getroffen und über die weitere Vorgehensweise entschieden werden. Ist eine invasive Diagnostik notwendig, wird nach der Biopsie und der damit verbundenen histologischen Diagnosestellung, der Befund mit der radiologischen Diagnose verglichen und eine Plausibilitätsprüfung durchgeführt. (5)

Staging ist die dritte Aufgabe der bildgebenden Diagnostik im Management von Knochentumoren. Dafür eignet sich die MRT am besten, da sie eine gute Darstellung über die Ausdehnung des Tumors sowohl innerhalb, als auch außerhalb des Knochens bietet. Damit kann auch das Verhältnis des Tumors zu Gefäßen, Nerven oder Gelenksstrukturen dargestellt werden. Auch in der Rezidivdiagnostik hat die MRT eine wichtige Rolle, eventuell ergänzt durch die PET-CT (Positronen-Emissions-Tomographie-Computertomographie). (5)

5 Einteilung der Aggressivität / Wachstumsgeschwindigkeit anhand des Destruktionsmusters nach Lodwick

Durch das Wachstum eines Knochentumors wird im tumortragenden Knochen eine osteoklastäre oder osteoblastäre Reaktion ausgelöst, die die Knochenstruktur lokal, regional oder diffus modifiziert. Lodwick hat mit seinen Untersuchungen den Grundstein gelegt, um das Destruktionsmuster des Knochens zu beschreiben und somit Rückschlüsse auf die Wachstumsgeschwindigkeit zu treffen. Die auf dem Röntgenbild sichtbaren Reaktionen sind ein guter Index für die Wachstumsgeschwindigkeit eines Tumors oder eines entzündlichen Prozesses, geben jedoch keine Information über die Histologie der Läsion. Nach

Lodwick kann man auf dem konventionellen Röntgenbild drei Destruktionsmuster voneinander unterscheiden:

1. Grad I: rein geographische Knochendestruktion; spiegelt einen langsam wachsenden Prozess wider
2. Grad II: geographische Knochendestruktion mit mottenfraßartiger/permeativer Komponente; zeigt eine intermediäre bis hohe Wachstumsgeschwindigkeit an
3. Grad III: rein mottenfraßartige oder permeative Destruktion; Zeichen einer sehr schnellen Wachstumsgeschwindigkeit

Bei der Beurteilung von Läsionen in Röhrenknochen und kleinen Knochen ist diese Klassifikation sehr sinnvoll. Der Aussagewert bei platten Knochen ist dagegen nur klein, aufgrund des geringen Durchmessers und Überlagerungen von Strukturen bei der Darstellung. (5–7)

5.1 Grad I - Rein geographische Destruktion

Dieser Destruktionstyp zeigt eine scharf abgrenzbare Läsion mit einer schmalen Übergangszone zwischen normalen Knochen und Tumor. Die Grenze kann lobuliert oder bogenförmig bis muschelförmig sein. Grad I zeigt eine langsame Wachstumsgeschwindigkeit an, bei der der Tumor so langsam wächst, dass der tumortragende Knochen Zeit hat eine reaktive Knochengrenze – einen sklerotischen Randsaum – auszubilden. Lodwick hat dieses Destruktionsmuster in drei Untergruppen unterteilt, wobei die Wachstumsgeschwindigkeit von IA bis IC zunimmt. (2,7)

5.1.1 Grad IA – geographische Osteolyse mit sklerotischem Randsaum

Dieses Muster findet sich fast ausschließlich bei benignen Tumoren und tumorähnlichen Läsionen, wie solitären Knochenzysten, Enchondromen oder nicht-ossifizierenden Knochenfibromen (NOF). Die Läsion wächst so langsam, dass der tumortragende Knochen genug Zeit hat reaktiv einen sklerotischen Randsaum zu bilden. Die Dicke kann je nach Lokalisation der Läsion variieren. Treten langsam wachsende Läsionen in Gewichtsbelas-

tungszonen auf, kann der Randsaum besonders dick sein, da er dann eine mechanische Adaptation darstellt, welche die Belastungskräfte und Trajekturen um die Läsion herumleitet. Bei einer chirurgischen Intervention muss man beachten, dass kleinere Tumorausläufer teilweise in den Randsaum einwachsen und diesen sogar geringfügig überwachsen können. Einige Läsionen, insbesondere das NOF, zeigen einen polyzyklischen, lobulierten Rand. (2,7)

5.1.2 Grad IB – geographische Osteolyse

Dieses Destruktionsmuster weist eine geographische Osteolyse mit scharfen Grenzen zwischen Tumor und benachbartem Knochen auf, jedoch ohne oder nur teilweise sklerotisiertem Randsaum. Die Knochentrabekel sind bis zur Tumor-Knochen Grenze normal vorhanden, im Kontaktbereich sind sie jedoch komplett resorbiert. Diese Destruktion repräsentiert ein etwas schnelleres Wachstum als Grad IA. Dem tumortragenden Knochen bleibt nicht genügend Zeit reaktiv einen kompletten sklerotischen Randsaum auszubilden. Gelegentlich kann jedoch ein inkompletter Randsaum angetroffen werden. Lodwick Grad IB findet man überwiegend bei benignen Läsionen, wie Riesenzelltumoren, aneurysmatischen Knochenzysten, Enchondromen, Chondroblastomen und Chondromyxoidfibromen. Bei gewissen malignen Tumoren, wie zB. bei Plasmozytomen, Chondrosarkomen und selten auch Metastasen kann die Wachstumsgeschwindigkeit so gering sein, dass dieses Destruktionsmuster auftritt. Hierbei wachsen die Läsionen nicht infiltrierend, sondern expansiv, sodass nur sehr selten jenseits des sichtbaren Randes, im spongiösen Knochen, Tumoranteile gefunden werden. Breiten sich rein osteolytische Tumoren nur im diaphysären Markraum aus, können diese auf dem Röntgenbild „unsichtbar“ sein, da kein benachbarter, spongiöser Knochen vorhanden ist, der eine Grenze bilden könnte. Erst wenn eine enostale Resorption an der Kompakta induziert wurde, werden diese Läsionen sichtbar. Zu Lodwick Grad IB werden auch geographische Osteolysen mit einem kompletten, sklerotischen Randsaum gezählt, wenn der Knochen um mehr als einen Zentimeter aufgetrieben wurde, als Folge einer induzierten Periostreaktion durch den Tumor. In diesem Fall wächst der Tumor schneller als bei einer vergleichbaren Läsion mit Destruktionsmuster IA ohne Auftreibung. Es werden entweder keine oder kontinuierliche Periostreaktionen mit Kompaktreaktionen angetroffen. (2,7)

5.1.3 Grad IC - geographische Osteolyse mit kompletter Kompaktapenetration

Bei diesem Typ findet sich eine geographische Osteolyse mit unscharfen Rändern. Im Randbereich wächst die Läsion lokal infiltrativ, sodass die angrenzende Kompakta penetriert oder destruiert wird. Somit erscheint am Röntgenbild die Übergangszone zwischen Tumor und intaktem Knochen verwaschen. Dieses Destruktionsmuster tritt sowohl bei schnell wachsenden, benignen Läsionen, insbesondere bei Kindern, als auch bei malignen Prozessen auf. Hier werden keine oder kontinuierliche Periostreaktionen, mit oder ohne begleitender Kompaktauflösung oder unterbrochener Periostreaktionen angetroffen. (2,7)

5.2 Grad II - geographische Osteolyse mit mottenfraßartiger/permeativer

Komponente

Dieser Grad zeichnet sich durch eine geographische Osteolyse, mit mottenfraßartigen oder permeativen Anteilen, aus. Finden sich im Randbereich unterschiedlich große, unscharf begrenzte Osteolysen, spricht man von einer Mottenfraßdestruktion. Von permeativer Destruktion spricht man bei kleinen, runden oder ovalen Aufhellungen in der Kortikalis, wobei im spongiösen Knochen nur kaum sichtbare Strukturauflockerungen erkennbar sind. Wenn Tumoren einen dieser beiden Destruktionsmuster aufweisen, wachsen sie weitaus schneller als Tumoren mit ausschließlich geographischer Osteolyse. Der Knochen hat nicht genug Zeit einen kompletten Knochenabbau durchzuführen. Somit bleibt zwischen den Osteolysen noch nicht oder nur teilweise abgebaute Spongiosa stehen. Bei weitgehender Kompaktadestruktion kann der Tumor in die Weichteile infiltrieren. Lodwick Grad II findet man insbesondere bei malignen Tumoren wie Osteosarkomen, Chondrosarkomen und Ewing-Sarkomen, aber auch bei aggressiv wachsenden, benignen Tumoren, wie dem eosinophilen Granulom im Kindes- und Jugendalter. (2,7)

5.3 Grad III - alleinige mottenfraßartige/permeative Destruktion

Lodwick Grad III stellt die schnellste Wachstumsgeschwindigkeit eines intraossären Tumors dar. Bei einer mottenfraßartigen Destruktion sind viele, unterschiedlich große, meist

kleine Osteolysen im spongiösen und kortikalen Knochen nachweisbar, ohne dass ein eigentliches Tumorzentrum abgrenzbar wäre. Der Tumor wächst so schnell, dass die Zeit nicht ausreicht, um im Tumorzentrum einen kompletten Knochenabbau durchzuführen. Beim permeativen Destruktionsmuster findet man multiple, meist gleich große, kleinste Osteolysen oder Streifen im kortikalen Knochen, wobei die Spongiosa nur eine uncharakteristische Strukturauflockerung aufweist. Diese Veränderungen werden durch eine kortikale Tunnelierung, durch eine massiv gesteigerte, osteoklastäre Reaktion, hervorgerufen. Diese Modellierung kann auch durch mechanische, entzündliche oder metabolische Prozesse initiiert werden. Die verstärkte Osteoklastentätigkeit wird häufig durch eine lokale Hyperämie ausgelöst. Ewing-Sarkome, Angiosarkome und hoch maligne Chondrosarkome sind typische Vertreter des Lodwick Grad III. Dieses Destruktionsmuster kann jedoch auch von einer hämatogenen, akuten Osteomyelitis oder einer hämatologischen Erkrankung, wie dem Plasmozytom oder der Leukämie hervorgerufen werden. (2,7)

5.4 Wertigkeit der Lodwick Klassifikation

Grundsätzlich kann mit der Lodwick-Klassifikation eine zuverlässige Abschätzung der Wachstumsgeschwindigkeit und somit der Dignität getroffen werden. Es wurde bei einer großen Studie mit über 1000 Tumoren oder tumorähnlichen Läsionen der langen Röhrenknochen die Zuverlässigkeit der Klassifikation überprüft. Es zeigte sich, dass bei Wachstumsgrad III alle Tumoren maligne waren und bei Grad IA, bis auf eine Ausnahme, alle benigne. Bei Grad IC waren jeweils die Hälfte benigne und maligne. (6)

In einer weiteren, kleineren Studie wurde ermittelt, dass unter den untersuchten Tumoren, alle intraossären, benignen Tumoren einen Wachstumsgrad IA-IC aufwiesen, wobei die malignen, intraossären Tumoren eine Wachstumsgeschwindigkeit von Grad IC-III zeigten. (8)

6 Periostreaktionen

Das Periost überzieht die Kompakta und bildet die Grenze zu den Weichteilen. Es besteht aus einer äußeren, zellarmen, fibrösen Schicht und einer inneren, zellreichen Kambiumschicht. Das Periost zeigt bei einer Vielzahl von unterschiedlichen Auslösern eine Reakti-

on. Diese kann sowohl bei benignen und malignen Prozessen, bei Verletzungen, aber auch physiologisch beim Wachstum des Knochens auftreten. Knochentumoren stimulieren im Periost eine zelluläre Modulation durch lokale Druckanwendung und Hyperämie. Sie erzeugen somit einen Effekt, der radiologisch detektierbar ist. (9,10) Obwohl Periostreaktionen nicht spezifisch sind, bezieht sich das Spektrum ihrer Erscheinungen auf Intensität, Aggressivität und Dauer der zugrunde liegenden Läsion. (11) In einer Studie zeigte sich, dass Periostreaktionen bei 54% aller Ewing Sarkome, bei 49% aller Osteosarkome und in 52% der Fälle bei einer Osteomyelitis auftreten. (9)

Grundsätzlich können zwei Gruppen von Periostreaktionen unterschieden werden. Einerseits findet man kontinuierliche Reaktionen, welche meistens bei langsam bis mittelschnellen Knochenprozessen auftreten und andererseits, unterbrochene Periostreaktionen, die meist Begleitprozesse eines sehr aggressiven Geschehens darstellen. Bei der kontinuierlichen Reaktion differenziert man wiederum zwei Subtypen: Periostreaktionen mit gleichzeitig ausgelöschter Kompakta und Periostreaktionen mit komplett oder zumindest teilweise erhaltener Kompakta. (10)

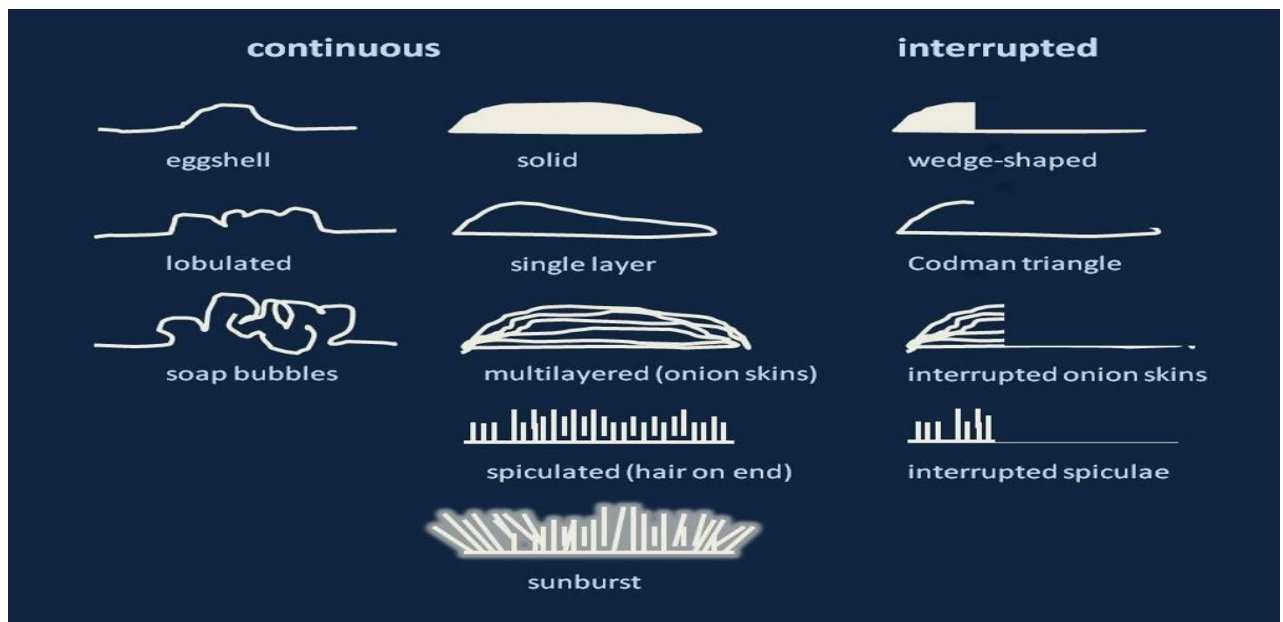


Abbildung 1 Übersicht über kontinuierliche und unterbrochene Periostreaktionen courtesy of Dr Roberto Schubert, Radiopaedia.org

6.1 Kontinuierliche Periosreaktion mit Kompaktaresorption

(Periostschale)

Die Periostschale bezeichnet eine nicht unterbrochene Periostreaktion mit begleitender, kompletter Kompaktaresorption. Sie repräsentiert einen Ausgleich zwischen einem langsam wachsenden Prozess, bei dem einerseits auf enostaler Seite die Kompakta resorbiert, und andererseits auf der äußeren Periostoberfläche neuer Knochen aufgebaut wird. Überwiegt die Resorption der Kompakta, wird diese immer dünner oder komplett resorbiert, wobei dann die neu gebildete Periostschale als Ersatz für die Kompakta dient. Sie findet sich fast ausschließlich bei Tumoren oder tumorähnlichen Läsionen. Bei älteren PatientInnen tritt diese Periostreaktion bei malignen Tumoren, wie dem Plasmozytom oder dem niedrig malignen Chondrosarkom auf, wogegen bei jüngeren PatientInnen fast nur benigne Tumoren dieses Bild zeigen. (10)

6.1.1 Glatte Schale

Eine glatte Periostschale entsteht, wenn eine Läsion einen gleichförmigen, expansiven Druck ausübt. Sie wird somit meist bei benignen Prozessen beobachtet. Man findet exzentrisch lokalisierte Periostschalen bei Riesenzelltumoren, Chondroblastomen, Chondromyxoidfibromen, fibrösen Dysplasien und aneurysmatischen Knochenzysten. Als Folge eines zirkulär wirkenden, hydrostatischen Druckes wird eine zirkulär ausgebildete Periostschale bei solitären Knochenzysten angetroffen. (10)

6.1.2 Lobulierte Periostschale

Man findet die lobulierte Periostschale bei Läsionen mit fokal unterschiedlichen Wachstumsgeschwindigkeiten. Je aktiver die Komponente der Läsion, desto peripherer reicht die Periostreaktion. Die Läsionen können entweder zystisch oder solide sein. Sie werden bei den gleichen Läsionen beobachtet, welche auch das Bild einer glatten Periostschale bieten können. (10)

6.1.3 Septierte Periostschale (Seifenblasenmuster)

Sie tritt bei proliferativen Prozessen auf, die ihre mittlere Wachstumsgeschwindigkeit reduzieren. Die septierte Periostschale ist normalerweise dicker und besser abgrenzbar als die lobulierte Schale. Von der inneren Periostschale ausgehend, begrenzen Septen, die Bezirke mit geringer Resorption darstellen, die aktivsten Herde. An den Septen kann auch eine Knochenneubildung stattfinden. Die septierte Periostschale wird bei NOF, Enchondromen oder Riesenzelltumoren, bei älteren PatientInnen gelegentlich auch bei langsam wachsenden, malignen Läsionen, wie Chondrosarkomen, Plasmozytomen oder einer Hypernephrommetastase beobachtet. (10)

6.2 Kontinuierliche Periostreaktionen mit erhaltener Kompakta

6.2.1 Solide Periostreaktion

Die solide Periostreaktion bezeichnet multiple, nacheinander neu gebildete, miteinander verschmolzene Knochenanlagen auf der Kompakta. Sie weist auf einen meist chronisch, langsam wachsenden Markraum-, Kompakta-, oder Weichteilprozess hin. Sie tritt bei einer Osteomyelitis, bei einem Osteoidosteom, bei einem großem Enchondrom oder beim Chondroblastom auf. Typisch für das Chondroblastom ist, dass sich die Periostreaktion diaphysal, distal des epiphysal gelegenen Tumors, zeigt. (9,10)

Bezüglich der Häufigkeit des Auftretens der soliden Periostreaktion beim Chondroblastom gibt es unterschiedliche Angaben in der Literatur: In einer Studie von Brower wurde angegeben, dass eine solide Periostreaktion in 47% aller untersuchten Chondroblastome aufgetreten ist. (12) Zwei weitere Studien zeigten sogar ein noch höheres Auftreten. (13,14) Bei der Studie von Wenaden zeigte sich dagegen nur in 26% der Fälle eine Periostreaktion beim Chondroblastom.(9)

6.2.2 Einzellamelle

Die Einzellamelle umgibt den Knochen teilweise oder ganz und besteht aus einer neugebildeten Knochenschicht. Aus ihr kann sich eine solide Periostreaktion entwickeln. Sie weist, besonders wenn sie dick ist, auf einen benignen Prozess hin. Sie wird bei einer

akuten Osteomyelitis, einem eosinophilen Granulom, einem subperiostalem Hämatom, bei einer Stressfraktur, einem battered child oder beim Mb. Caffey beobachtet. Sie kann jedoch auch bei malignen Prozessen, wie dem Osteosarkom oder bei Knochenmetastasen angetroffen werden. (9,10)

6.2.3 Lamelläre Periostreaktion (Zwiebelschale)

Sie zeichnet meist einen aggressiven Prozess aus und besteht aus mehreren, konzentrisch angeordneten, ossifizierten Periostlamellen auf der Weichteilseite der Kompakta. In der Literatur gibt es verschiedene Theorien über die Entstehung der lamellären Periostreaktion. Früher glaubte man, dass die Ursache eine persistierend, alternierend wachsende Läsion ist. Durch abwechselnd aktive und nicht aktive Phasen käme es zum zwiebelschalenartigen Aufbau. (15) Eine weitere Theorie erklärt den Aufbau durch Knochenbrücken, die die einzelnen Schalen miteinander verbinden. Durch eine Knochenneubildung kommt es zu einer Hebung des Periosts und darunter bildet sich eine neue, periostale Lamelle. Diese ist mit kleinen Knochenbrücken verbunden und es kommt wiederum zu einer Hebung des Periosts. Dieser Vorgang wiederholt sich mehrmals und es entsteht die lamelläre Periostreaktion. (16) Bei nicht-tumorösen Geschehen entsteht sie durch eine kortikale Tunnelierung bei einer aktiven Hyperämie. Es findet sich histologisch eine gesteigerte Aktivität von Osteoblasten auf der Weichteilseite und eine gesteigerte osteoklastische Aktivität auf der Kompaktaseite. Nach und nach werden durch diesen Prozess die Lamellen schlechter von einander abgrenzbar. Wird das zwischengelagerte Bindegewebe bei nicht-tumorösen Prozessen abgebaut, kann aus der Zwiebelchale eine solide Periostreaktion entstehen. Die lamelläre Reaktion zeigt sich bei einem Ewing-Sarkom, einem Non-Hodgkin Lymphom, einem Angiosarkom, aggressiven eosinophilen Granulomen, primitiv neuroektodermalen Tumoren, einer akuten Osteomyelitis einem Osteosarkom und seltener bei Stressfrakturen und hypertrophen Osteoarthropathien. Da die lamelläre Periostreaktion bei einem aggressiv wachsenden Prozess die erste Erscheinung auf dem Röntgenbild sein kann, muss jedes Auftreten genauestens untersucht werden. (10) Wenaden gibt an, dass diese Reaktion am häufigsten bei einem Osteosarkom mit 28% der Fälle, gefolgt von der Osteomyelitis mit 23% auftritt. (9) Die lamelläre Periostreaktion kann auch bei gesunden Neugeborenen gefunden werden, was dadurch erklärt wird, dass diese Reaktion auch bei beschleunigtem, physiologischem Wachstum auftreten kann. (16)

6.2.4 Parallele und divergierende spikuläre Periostreaktionen (Bürstensaum)

Sie besteht aus einer Variation zwischen uniformen, dünnen, multiplen Spikuläe einerseits und einzelnen, längeren Spikuläe andererseits. Auf Schnittpräparaten erkennt man die wahre, wabenartige Formation, wobei der spikuläre Aspekt auf dem Röntgenbild, durch die alleinige Abbildung der parallel zum Röntgenstrahl angeordneten Ossifikationen entsteht. Meist tritt sie bei malignen Prozessen auf. Typische Beispiele sind das Ewing-Sarkom, Osteosarkom und Chondrosarkom und außerdem samtartige, spikuläre Reaktionen bei Thalassämie, Mb. Caffey und Syphilis. (10)

6.3 Unterbrochene Periostreaktionen

6.3.1 Periosterker (Buttress)

Es zeigt sich im Randbereich einer Läsion, eine solide, dreieckige Periostreaktion auf einer meist intakten Kompakta, wogegen im Zentrum der Läsion die Kompakta destruiert ist. Maligne Prozesse wie das osteolytische Osteosarkom, das maligne fibröse Histiozytom oder das Chondrosarkom zeigen diese Reaktion. Sie kann auf eine maligne Transformation einer chronisch bestehenden, benignen Läsion hinweisen, wobei sie dann als Rest einer zentral destruierten Periostreaktion erscheint. Findet sie sich im Randbereich einer intakten Periostschale, spricht dies für einen langsam wachsenden Prozess. (10)

6.3.2 Codman Dreieck

Beim Codman Dreieck handelt es sich um einzelne oder mehrere Lamellen, bei dreieckförmiger Periostreaktion zwischen äußeren Tumorrund und Kortikalis. Histologisch zeigt sie sich tumorfrei, jedoch können in einem fortgeschrittenen Stadium Tumorzellen vom offenen Rand oder durch die Kompakta einwachsen. (10)

Meistens zeigt sich diese Reaktion bei malignen Prozessen. In einer Studie wurde ermittelt, dass sie am häufigsten beim Osteosarkom mit 56% der Fälle in der MRT Untersuchung und in 63% der Fälle bei Röntgenaufnahmen anzutreffen ist. Beim Ewing-Sarkom dagegen

wurde bei beiden Diagnostikmethoden nur in 7% der Fälle ein Codman Dreieck gefunden. (17)

In einer neueren Studie zeigte sich das Ewing-Sarkom mit 14% als zweithäufigste Läsion mit dieser Periostreaktion. Das Osteosarkom wurde bei 48 von 85 Fällen angetroffen. Zusätzlich kann das Codman Dreieck bei Osteomyelitis, Traumata und aneurysmatischen Knochenzysten auftreten. (9)

6.3.3 Unterbrochene lamelläre Periostreaktion

Sie wird bei einer lamellären Periostreaktion beobachtet, die durch eine Tumordinvasion zerstört wird. Meist ist sie bei malignen Prozessen anzutreffen, kann jedoch auch selten bei einem eosinophilen Granulom im frühen Kindesalter auftreten. (10)

6.3.4 Unterbrochene spikuläre Periostreaktion

Kommt es bei einer spikulären Reaktion zu einer zentralen Invasion und Destruktion spricht man von einer unterbrochenen, spikulären Periostreaktion. Oftmals ist eine reaktive Ossifikation am lateralen Rand eines kortikal nahen Tumors Hinweis auf eine sich rasch entwickelnde, extraossäre Tumorkomponente. Meist sind die Spikulae zu klein um sie radiologisch darzustellen. Somit erscheint die Läsion auf dem Röntgenbild oftmals solide. Wandelt sich eine lamelläre zu einer unterbrochenen, spikulären Periostreaktion um, deutet dies auf eine steigende Wachstumsgeschwindigkeit einer extraossären Tumorkomponente hin. (10)

6.3.5 Unterbrochene divergierend spikuläre Reaktion (sunburst)

Diese Reaktion besteht aus Ossifikationsstrahlen, aus reaktivem und/oder sarkomatösem Knochen. Diese zeigen auf ein Epizentrum im Markraum, wobei die Zwischenräume mit Tumorgewebe ausgefüllt sind. Es zeigt sich das Bild eines „sunbursts“. (10)

Sie spricht für eine aggressive Läsion, oftmals mit begleitender kortikaler Destruktion und kommt besonders häufig beim konventionellen Osteosarkom vor. (18) Auch Hämangiome und Knochenmetastasen (<5% der Fälle) können diese Reaktion zeigen. Meist handelt es

sich dabei um osteoblastische Metastasen. In etwa 30% der Fälle stammen diese von einem primären Prostatakarzinom. (19)

6.3.6 Kombinierte Periostreaktionen

Es können verschiedene Periostreaktionen kombiniert bei einzelnen Läsionen auftreten, wobei eine Reaktion, die typisch für einen langsam wachsenden Prozess ist, kombiniert mit einer Periostreaktion, die kennzeichnend für einen aggressiven Prozess ist, auf eine Erhöhung der Wachstumsgeschwindigkeit hindeutet. Dies tritt bei einer malignen Transformation eines benignen Prozesses auf. (10)

7 Morphologie der Tumormatrix

Ein weiterer wichtiger Punkt in der Diagnosestellung ist die Beurteilung der Morphologie der Tumormatrix. Meist zeigt sich ein osteolytisches Wachstum, das entweder aus Gewebe ohne osteoblastäre und osteoklastäre Zellelemente besteht oder die Läsion ist hauptsächlich mit Flüssigkeit gefüllt. Die Differenzierung zwischen diesen beiden Typen ist in der Röntgendiagnostik nicht möglich. Tumoren bei denen eine Knochenneubildung durch Osteoblasten stattfindet, imponieren radiologisch osteoblastisch oder gemischt osteolytisch-osteoblastisch. Es existieren, neben Verkalkungen in einer chondrogenen Tumormatrix, vier mögliche Mechanismen zur Knochenbildung (20):

- Bildung von Tumorknochen
- Metaplastische Verknöcherung
- Enchondrale Knochenneubildung
- Reaktive Knochenneubildung

7.1 Bildung von Tumorknochen

Tumorknochen entsteht, wenn durch neoplastische Osteoblasten Osteoid produziert wird, das in einem weiteren Schritt mineralisiert wird. Erst wenn die Mineralisation einen gewissen Grad erreicht, wird sie am Röntgenbild sichtbar. Das Ausmaß der

Dichteanhebung kann sehr variieren. Man kann zwischen einer kaum erkennbaren diffusen, einer wolkenartigen oder einer sehr dichten, elfenbeinartigen Knochenverdichtung unterscheiden. Viele Osteoblastome präsentieren sich osteolytisch, weil das gebildete Osteoid nicht mineralisiert. Dies erschwert die Diagnosestellung. (20)

7.2 Metaplastische Knochenneubildung bei fibrösen Tumoren

Gelegentlich kann es zu einer Knochenbildung durch Konversion von Fibroblasten zu Osteoblasten kommen. Dieser Prozess wird als metaplastische Knochenneubildung bezeichnet und ist typisch für fibröse Tumoren. Da der neue Knochen nur wenig mineralisiert, zeigt sich im Röntgen eine mattglasartige, dichte Läsion. (20)

7.3 Enchondrale Knochenneubildung

Enchondrome und Osteochondrome können wie die Wachstumsfuge einen kompletten Knorpelreifungsprozess mit Induktion einer enchondralen Knochenneubildung herbeiführen. Der typisch lobulierte Aufbau von chondralen Tumoren führt zu ring- oder kommaförmigen, röntgenologisch sichtbaren Knorpelneubildungen (20)

7.4 Reaktive Knochenneubildungen

Zwischen Tumor und ortsständigen Knochen kann durch Osteoblastenaktivierung eine reaktive Knochenneubildung stattfinden. Sie dient zur Verstärkung des Knochens bei langsam wachsenden Periostreaktionen oder als Reaktion auf einen aggressiv wachsenden Tumor. Auch entzündliche Prozesse, Ischämien, Fremdkörper oder Traumen können zu so einer Reaktion führen. (20)

7.5 Verkalkung der Knorpelmatrix

Zusätzlich kann es zu einer Verkalkung der Knorpelmatrix kommen, wobei die Mineralisation von neoplastischem Knorpel ähnlich wie das normale Knorpelwachstum in der Wachstumsfuge verläuft. Es finden sich in knorpeligen Tumoren zufällig verteilte Zonen, die als stippchenförmige, wolkige oder popcornartige Verkalkungen erscheinen, da die verschiedenen Stadien der Knorpelbildung nicht hintereinander, sondern völlig ungeordnet verlaufen. (20)

7.6 Dystrophe Verkalkungen

Die stippchenförmigen oder wolkigen Verkalkungsmuster treten auch bei Nekrosen im Fettgewebe auf, welche kalzifizieren und ossifizieren können. Diesen Prozess kann man häufig bei Kalkaneuslipomen beobachten. Dies hilft bei der Abgrenzung zur solitären Knochenzyste und der verbundenen, massiven Ausprägung der dort physiologisch vorhandenen, rarefizierten Trabekelzone (Ward-Dreieck). (20)

8 Lokalisation

Die Lokalisation der Läsion spielt eine wichtige Rolle in der Diagnoseerstellung. Wichtig ist nicht nur welcher Knochen betroffen ist, sondern vor allem die Lokalisation innerhalb des Knochens. Am häufigsten betroffen sind diejenigen Teile des Skeletts mit dem größten Längenwachstum. Somit, nach der Häufigkeit geordnet, vor allem das distale Femur, die proximale Tibia, der proximale Humerus, das Beckenskelett, das proximale Femur und die proximale Fibula. Dagegen sind Knochentumoren der Patella und des Karpus selten. Viele Tumoren zeigen ein gehäuftes Auftreten in den zuvor genannten Lokalisationen, wie zum Beispiel das Osteosarkom oder die aneurysmatische Knochenzyste. Andere entstehen dagegen in sonst sehr seltenen Lokalisationen, beispielsweise die fibröse Dysplasie und das eosinophile Granulom in der Schädelkalotte. So gut wie alle Adamantinome finden sich in der Tibia, etwa 50% aller solitären Knochenzysten entstehen im Humerus und alle Chordome wachsen im Achsenskelett. Somit ergeben sich unterschiedliche Häufigkeiten der Tumorentitäten in den verschiedenen Skelettabschnitten. (Tabelle 2) (21)

Abschnitt	Tumorentitäten
Kalotte	Fibröse Dysplasie, Eosinophiles Granulom
Maxilla	Osteosarkom, Chondrosarkom, fibröse Dysplasie
Mandibula	Osteosarkom, fibröse Dysplasie, Fibrosarkom
Sternum	Chondrosarkom, Plasmozytom
Clavicula	Aneurysmatische Knochenzyste, Eosinophiles Granulom
Rippen	Fibröse Dysplasie, Chondrosarkom, Ewing-Sarkom
Wirbelsäule	Osteoblastom, Osteoid-Osteom, Riesenzelltumor, aneurysmatische Knochenzyste, Chordom
Sakrum	Chordom, Riesenzelltumor, aneurysmatische Knochenzyste
Becken	Chondrosarkom, Ewing-Sarkom, Osteosarkom
Skapula	Chondrosarkom, Ewing-Sarkom, Osteochondrom
Humerus	Solitäre Knochenzyste, Osteosarkom, Chondrosarkom, Osteochondrom, Ewing-Sarkom
Radius	Riesenzelltumor, aneurysmatische Knochenzyste, Osteosarkom, Ewing-Sarkom
Ulna	Riesenzelltumor, aneurysmatische Knochenzyste, fibröse Dysplasie, Ewing-Sarkom, Chondrosarkom
Karpus	Osteoid-Osteom, Osteoblastom, Enchondrom, solitäre Knochenzyste, fibröse Dysplasie
Metakarpalia	Enchondrom, Chondrosarkom, Riesenzelltumor, aneurysmatische Knochenzyste
Handphalangen	Enchondrom, Chondrosarkom, Osteochondrom, Osteoid-Osteom
Femur	Osteosarkom, Chondrosarkom, Riesenzelltumor, nicht-ossifizierendes Knochenfibrom
Tibia	Osteosarkom, nicht-ossifizierendes Knochenfibrom, Riesenzelltumor, Osteoid-Osteom
Patella	Chondroblastom, aneurysmatische Knochenzyste, solitäre Knochenzyste
Fibula	Ewing-Sarkom, Osteosarkom, nicht-ossifizierendes Knochenfibrom, Riesenzelltumor, aneurysmatische Knochenzyste
Tarsus	Chondroblastom, Osteoid-Osteom, Osteoblastom, solitäre Knochenzyste
Metatarsalia	Aneurysmatische Knochenzyste, Riesenzelltumor, Chondrosarkom
Fußphalangen	Osteochondrom, Enchondrom, Chondrosarkom, Chondromyxoidfibrom, aneurysmatische Knochenzyste

Tabelle 2 Lokalisation der einzelnen Tumorentitäten in den Skelettabschnitten nach Häufigkeit geordnet (nach Mulder)(22)

Bei Läsionen der langen Röhrenknochen unterscheidet man exzentrische und zentrale Lagen und weiters epiphysäre, epimetaphysäre, metaphysäre, metadiaphysäre und diaphysäre Lagen. Die Beurteilung der Lokalisation innerhalb des Knochens ist das wichtigste Kriterium bei der Befundung von Läsionen der langen Röhrenknochen. Diese bestehen aus den Knochenenden, den Epiphysen, welche als Teile des Knochens zwischen der Epiphysenfuge und der subchondralen Knochenoberfläche definiert sind. Der Knochenschaft wird als Diaphyse bezeichnet und die Übergangszone zur Epiphyse, als

Metaphyse. Betrifft die Läsion die Wirbelsäule wird unterschieden ob Wirbelkörper, Anhangsgebilde oder ein Befall beider Strukturen vorliegt. Die folgende Tabelle zeigt verschiedene Tumorentitäten und deren Vorkommen in den unterschiedlichen Knochenanteilen. (23)

	Epi-	Epimeta-	Epimetadia-	Meta-	Metadia-	Diaphysär
Maligne						
Osteosarkom		6	9	22	42	21
Parosteales Osteosarkom	2	2	12	15	52	17
Chondrosarkom	1	12	16	13	22	27
Peripheres Chondrosarkom				44	20	35
Ewing-Sarkom		1	3	6	33	57
Fibrosarkom		11	14	8	38	29
Malignes fibröses Histiozytom		11	13	15	34	27
Adamantinom					16	84
Plasmozytom					30	70
Non Hodgkin Lymphom	4	16	16	7	23	33
Benigne						
Osteoidosteom	3	4		18	14	61
Osteoblastom	3		5	30	20	42
Enchondrom	2	7	14	9	28	40
Osteochondrom	1	2	1	33	17	45
Chondroblastom	47	43	2	4	3	1
Chondromyxoidfibrom	2	19	17	23	31	8
Riesenzelltumor		35	53	7	2	2
Tumorähnlich						
Aneurysmatische Knochenzyste		7	11	7	47	28
Solitäre Knochenzyste		2	1	22	45	30
Ganglion	11	45	6	21	6	11
Fibröse Dysplasie		2	5	5	47	39
Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom				22	27	51
Eosinophiles Granulom		4		14	18	64

Tabelle 3 Lage der Tumoren und tumorähnlichen Läsionen innerhalb des Röhrenknochens in Prozent (nach Mulder) (22)

9 Alter

Da viele Tumorentitäten ein charakteristisches Manifestationsalter aufweisen, dient das Alter als weiteres wichtiges Diagnosekriterium. So kann man beispielsweise beobachten, dass mehr als dreiviertel aller Osteoidosteomen, Osteoblastomen und Osteochondromen in

den ersten drei Lebensjahrzehnten vorkommen. Die Hälfte aller Osteosarkomen und Ewing-Sarkomen treten in der zweiten Lebensdekade auf. Die folgende Tabelle zeigt die unterschiedlichen Verteilungen der Läsionen in den verschiedenen Lebensabschnitten. (20)

	0-10	10-20	20-30	30-40	40-50	50-60	>60
Maligne							
Osteosarkom	7	51	16	6	6	6	7
Chondrosarkom	1	7	11	16	19	22	25
Ewing-Sarkom	22	57	16	4	1	1	0
Fibrosarkom	4	14	14	14	14	16	23
Chordom	2	4	6	13	18	26	31
Plasmozytom	0	0	0	1	19	30	56
Adamantinom	2	35	33	8	6	10	4
Angiosarkom	1	14	14	15	15	18	24
Osteoklastom	1	15	36	23	13	8	4
Benigne							
Osteoidosteom	13	51	25	8	1	1	1
Osteoblastom	18	45	25	5	1	4	2
Enchondrom	8	23	18	15	16	12	9
Osteochondrom	12	46	20	10	6	4	2
Chondroblastom	2	67	15	7	2	5	2
Chondromyxoidfibrom	16	42	22	9	8	4	0

Hämangiom	8	9	14	18	14	17	11
Tumorähnlich							
Aneurysmatische Knochenzyste	31	46	12	4	4	2	1
Solitäre Knochenzyste	47	36	7	5	3	1	1
Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom	21	74	5	0	0	0	0
Eosinophiles Granulom	46	26	15	9	3	1	0

Tabelle 4 Altersverteilung der verschiedenen Läsionen nach Mulder (22) und Dahlin (24) in Prozent

10 Benigne ossäre Knochentumoren

10.1 Bone-Island

Diese Läsion ist ein asymptomatischer, hamartöser, solider Verknöcherungsherd im Bereich der Spongiosa. Erreicht sie eine Größe von über 2 cm spricht man von einem „giant bone island“. (25) Sie ist bei etwa 1% der Bevölkerung zu finden insbesondere in Becken, proximalen Femur und den Rippen. (26) Durch das Fehlen von Symptomen ist sie meist ein Zufallsbefund.

Radiologisch zeigt sich eine intramedullär gelegene, meist unter 2 cm große, scharf begrenzte, rund bis ovale, dichte, sklerotische Läsion, die oftmals einen zirkulären Rand besitzt, der ein „pinselartiges“ bis „dornenartiges“ Aussehen verleiht. (27) Szintigrafisch kann sich ein erhöhter Uptake zeigen, der jedoch meist mit keiner malignen Entartung vergesellschaftet ist. Daher sollten die radiologischen Eigenschaften in Röntgen, CT und MRT zu der Diagnose führen. (28) Differentialdiagnostisch sollte man u.a. Osteosarkom,

Osteom, Osteoidosteom, Osteoblastom, Enchondrom oder eine fibröse Dysplasie in Betracht ziehen. (27)

10.2 Osteom

Bei dieser Läsion handelt es sich um einen seltenen, benignen Tumor, wobei zentrale, periphere und extraskelettale Osteome unterschieden werden. Er wird durch übermäßiges Knochenwachstum verursacht und besteht mikroskopisch aus kompakten (Osteoma durum) oder spongiösen (Osteoma medullare) Knochen. Am häufigsten zeigt sich die Läsion kraniofazial. Multiple Osteome können beim Gardner-Syndrom auftreten. Laut bisherigen Berichten kommt das Osteom am häufigsten zwischen dem 14. und 58. Lebensjahr vor. (5,29) Radiologisch zeigt sich ein dichter, homogener Knochenherd, der die Kortikalis vorwölben kann. In der MRT zeigt sich die Läsion signalarm und nimmt kein Kontrastmittel auf. Meist ist das Osteom asymptomatisch und wächst extrem langsam. Erst wenn durch Wachstum anatomische Strukturen beeinträchtigt werden, können Symptome auftreten. So kann ein orbitales Osteom einen Exophthalmus oder Doppelbilder hervorrufen. (5,30) Differentialdiagnosen sind u.a. Osteomyelitis, parosteales Osteosarkom, Osteoblastom oder Mb. Paget. (29)

10.3 Osteoidosteom

Es handelt sich um einen benignen, osteoblastischen Tumor, der hauptsächlich im Kortex der langen Röhrenknochen auftritt. Selten handelt es sich um eine spongiöse Form, die vor allem intraartikulär vorkommt und zu Synovitis und Gelenksergüssen führen kann. Vertebrale Tumoren können zu einer Skoliose und radikulären Schmerzen führen. (31) Diese machen jedoch nur etwa 7-12 % aller Osteoidosteomen aus, wogegen etwa 75% auf die langen Röhrenknochen entfallen. (32) Sie sind meist diaphysär oder metadiaphysär gelegen und machen etwa 12% aller benignen Knochentumoren aus. Charakteristisch sind Schmerzen, die v.a. nachts intensiver werden und gut auf Acetylsalicylsäure ansprechen. (31)

Der Altersgipfel liegt etwa zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr, wobei Männer wesentlich häufiger betroffen sind. Jackson et al. gibt ein Verhältnis zwischen Männern und Frauen von 2.2:1 bei 860 untersuchten Fällen an (33), Kransdorf et al. eines von 3,85:1. (31)

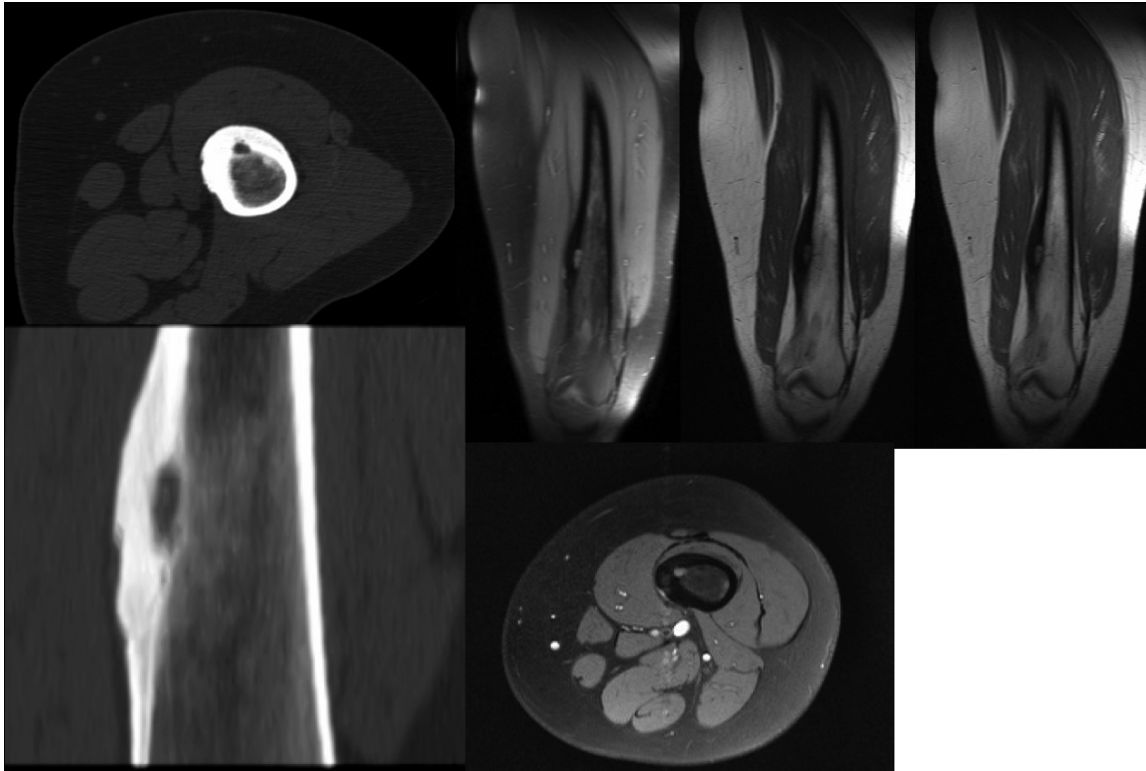


Abbildung 2 Osteoidosteom im Femur. In der CT zeigt sich typischerweise ein rund bis ovaler, kleiner Nidus mit perifokaler Sklerosezone. In der T1-gewichteten MRT-Sequenz zeigt sich der Nidus mit einer ähnlichen Signalintensität wie Muskelgewebe.

Radiologisch zeigt sich ein in der Kortikalis gelegener Tumor, mit oval bis runder, zentraler Aufhellung, die weniger als 1,5 cm Durchmesser hat. Diese ist umgeben von einer Sklerosezone, die so ausgeprägt sein kann, dass der Nidus verschwindet. Zusätzlich kann eine meist solide, seltener lamelläre Periostreaktion vorliegen. In der Wirbelsäule zeigt sie sich als runde Osteolyse im Wirbelbogen mit umgebender Sklerose. In der MRT kann durch eine hyperintense Sklerosezone, die zentral gelegene Niduszone hypointens erscheinen. Dieser Effekt wird durch Kontrastmittelgabe, das sich vor allem im gut vaskularisierten Stroma anreichert, verstärkt. Da es häufig zu begleitenden Knochenmarksödemen, Gelenkergüssen oder einer Weichteilbeteiligung kommt, kann ein maligner Tumor in der MRT vorgetäuscht werden. Daher ist eine CT der MRT vorzuziehen. (5,31,32) Die Szintigrafie zeigt eine erhöhte Aufnahme von ^{99m}Tc -Methyl-Diphosphonat. Sie kann eine gute Alternative zur oft falsch positiven MRT Untersuchung darstellen. (34)

10.4 Osteoblastom

Das Osteoblastom ist ein benigner, seltener Tumor der etwa 1% aller primären Knochentumoren und etwa 3% aller benignen Knochentumoren ausmacht. (35,36) Histologisch zeigt er eine enge Verwandtschaft zum Osteoidosteom und hat laut Definition einen Durchmesser von über 2 cm. Als Subtyp grenzt man das aggressive Osteoblastom ab, welches eine hohe Rezidivneigung und die Fähigkeit zur malignen Entartung zeigt. Im Vergleich zum konventionellen Osteoblastom ist es weniger schmerzhaft, verursacht jedoch häufiger spinale Deformitäten und neurologische Störungen. (37) Am häufigsten ist die Wirbelsäule (34%) betroffen, gefolgt von den langen Röhrenknochen (30%). Das Osteoblastom tritt häufiger bei Männern auf und zeigt sich in über 70% der Fälle in der 2. oder 3. Lebensdekade. (38)

Radiologisch zeigt sich eine meist scharf begrenzte, zystische, rundlich-ovale Aufhellungszone, die in 60% von einer perifokalen Sklerosezone umgeben ist. Die Kortikalis ist aufgetrieben und selten destruiert. Es kann eine Osteolyse, eine Sklerose oder eine Kombination von beiden auftreten. Der Nidus ist definitionsgemäß größer als 1,5-2 cm. Spinale Osteoblastome sind meist scharf begrenzte, expansive Osteolysen der Wirbelanhangsgebilde mit unterschiedlich stark ausgeprägter Osteosklerose. (5,39)

Die CT ist bestens geeignet um Größe, exakte Lokalisation, Beteiligung von Weichteilgewebe, tumorinduzierte Knochenveränderungen oder die Beziehung zwischen Tumor und umliegenden Strukturen, insbesondere eine Spinalkanalstenose oder eine Kompression des thekalen Sackes, festzustellen. (40,41)

In der MRT zeigt sich der Tumor als isointense bis hyperintense Signalgebung im T2-gewichteten Bild mit verteilten, signalarmen Foci. Im T1-gewichteten Bild findet sich eine iso- bis hypointense Signalgebung. Kontrastmittel wird meist vom Tumor und umliegenden Strukturen gut aufgenommen. Es können Flüssigkeitsspiegel und solitäre oder multiple Knochenläsionen, aufgrund zystischer, expansiver Prozesse, gefunden werden. (5,39) Bei der Fluordesoxyglucose-Positronen-Emissions-Tomographie (FDG-PET) zeigt sich eine erhöhte Speicherung. (42) Histologisch ist das aggressive Osteoblastom nur sehr schwer vom Osteosarkom abzugrenzen. (41)

11 Maligne ossäre Knochentumoren

11.1 Osteosarkom

Osteosarkome sind maligne Geschwülste des Knochens bei der es zur Produktion von Tumorknochen oder Tumorknorpel kommt. Es ist der häufigste, primäre, nicht hämatologische Knochentumor und wird in verschiedene Subtypen unterteilt.

11.1.1 Konventionelles Osteosarkom

Es ist mit etwa 75% der häufigste Subtyp unter den Osteosarkomen. Die Inzidenz liegt bei etwa 5/Million pro Jahr. (43) Es hat einen Manifestationsgipfel zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr. Zu ca. 80% ist es in den Metaphysen der langen Röhrenknochen lokalisiert, insbesondere Femur, Tibia und Humerus. Ein primärer Befall der Diaphyse bzw. Epiphyse kommt kaum vor. (1)

Radiologisch zeigt sich eine große, aggressive, unscharf begrenzte Läsion mit Osteoid-Matrix. Es kommt zu einer periostalen Reaktion mit „sunburst“ Phänomen oder Ausbildung eines Codman-Dreiecks. Wachsen die Osteosarkome sehr schnell kann es zum Ausbleiben einer periostalen Reaktion kommen. Meist ist die Läsion sowohl osteolytisch, als auch osteoblastisch. Sie kann jedoch auch nur eine dieser Eigenschaften aufweisen. Das osteoblastische Osteosarkom zeigt sklerotische, wolkenartige Verdichtungen und nur wenige, osteolytische Areale. Für das Staging bzw. die Planung eines operativen Eingriffes oder einer Biopsie ist die MRT das Mittel der Wahl. Im T1-gewichteten Bild ist der Tumor scharf demarkiert und die wahre Tumorausdehnung, somit auch die Abgrenzung des Tumors zu Weichteil- und Knochenmarksödemen, kann besser beurteilt werden als im T2-gewichteten Bild. Die osteolytischen Areale zeigen sich in der T1-gewichteten Sequenz signalarm und in der T2-gewichteten Sequenz signalreich. (1,5)

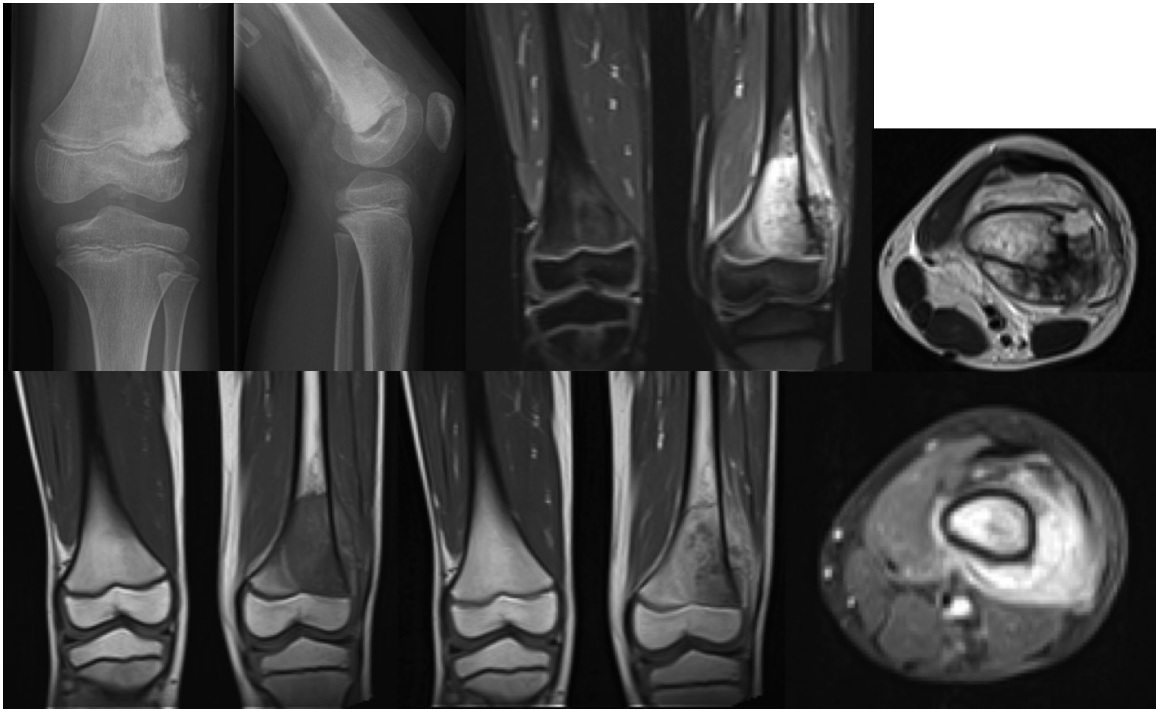


Abbildung 3 Osteosarkom im distalen Femur. Im Nativröntgen zeigen sich sklerosierte, wolkenartige Verdichtungen und nur wenige osteolytische Areale. In der T1-gewichteten MRT Sequenz zeigt sich der Tumor scharf demarkiert und korreliert meist besser mit der wahren Tumorausdehnung als in der T2-gewichteten Sequenz.

Die Beurteilung des Erfolges einer Chemotherapie kann nicht sicher über die Volumenabnahme des Tumors erfolgen, da die Behandlung nur begrenzten Einfluss auf die mineralisierte Matrix hat. Somit muss das Ausmaß der Nekrose mittels Diffusionsmessungen mit diffusionsgewichteten MR-Sequenzen eruiert werden. Ein Anstieg der Diffusionskapazität ADC (apparent diffusion coefficient) korreliert mit der Tumornekrose. (44)

Beim lokalisierten Extremitäten-Osteosarkom beträgt unter Chemotherapie das 5-Jahres Überleben etwa 56% und das 10-Jahres Überleben etwa 52%. (45)

In der Szintigrafie kommt es meist zur Speicherung in allen drei Phasen. Häufig zeigt sich die Knochenkontur verformt, eventuell mit Ausdehnung der Traceranreicherung ins umliegende Weichteilgewebe. Durch Fehlbelastungen können sich auch Stressfrakturen auf der nicht betroffenen Seite zeigen. Als Sonderfall zeigt sich das chondroblastische Osteosarkom, das im Vergleich zum typischen Osteosarkom nur eine geringe Anreicherung aufweist. (5)

Beim FDG-PET kommt es zu einer inhomogenen, intensiven Speicherung. Oftmals zeigt sich die stärkste Anreicherung in der Peripherie der Läsion. Zwar besteht ein positives Korrelat zwischen Speicherung und Malignitätsgrad, jedoch ist eine sichere Unterscheidung mit diesem Verfahren nicht möglich. Die standardized uptake value (SUV_{max}) und die total lesion glycolysis (TLG) können als Parameter für Gesamtüberleben, Nekroserate und Therapieerfolg herangezogen werden. (5,46)

11.1.2 Teleangiektatisches Osteosarkom

Diese Läsion ist hochmaligne und wächst destruktiv. Charakteristisch sind zahlreiche, blutgefüllte Gefäße und aneurysmatische Hohlräume innerhalb des Tumors. Tumorosteoid und Tumorknochen werden nur wenig produziert. Dieser Subtyp macht etwa 2-12,5% aller Osteosarkome aus und tritt beim männlichen Geschlecht etwa doppelt so oft auf, bevorzugt in der 2. Lebensdekade. (1,5) Die Läsion findet sich am häufigsten im Femur, gefolgt von Tibia und Humerus, wobei meist die Metaphyse befallen ist. (47)

Im Röntgen zeigt sich eine geographische Knochendestruktion mit Knochenumbau. Meist findet sich ein ausgeprägter Randsaum, ohne Sklerose. Außerdem kann sich eine aggressive Periostreaktion mit solider, kortikaler Verdickung zeigen. In vielen Fällen kommt es zu pathologischen Frakturen und kortikaler Destruktion mit angrenzender Weichteiltumormasse. In der MRT zeigt sich eine Kontrastmittelaufnahme unterschiedlichen Ausmaßes im Bereich des hypervaskularisierten Tumors. In der T1-gewichteten Aufnahme zeigt sich ein geringes Signal und im T2-gewichteten Bild ein starkes Signal. In beiden Sequenzen kann man eine Verdrängung des Knochenmarks durch heterogenes Gewebe und Flüssigkeitsspiegel („fluid-fluid levels“) erkennen. Auch in der CT kann eine Knochenmarksverdrängung und eine kortikale Destruktion mit verbundener Weichteilkomponente gefunden werden. In den meisten Fällen können noduläre Zonen mit Matrix-Mineralisation in der Peripherie und Septen detektiert werden. Kalzifikationen werden mittels CT in den intraossären Komponenten der Läsion gefunden und auch selten in den Weichteilkomponenten. Sowohl in der CT als auch in der MRT sind Einblutungen zu erkennen, die eine aneurysmatische Knochenzyste simulieren können. Nodulär verdickte Zystenwände, die beim teleangiektatischen Osteosarkom auftreten, erleichtern die Abgrenzung zu der aneurysmatischen Knochenzyste. Szintigrafisch zeigt sich immer

eine heterogene Anreicherung, oftmals mit einer zentralen Photopenie („doughnut sign“). (48)

11.1.3 Gut differenziertes zentrales Osteosarkom

Dieser Subtyp macht etwa 1% aller Osteosarkome aus und zeigt die gleichen Lokalisationen wie das konventionelle Osteosarkom. Es hat ein gehäuftes Auftreten in der 3. Lebensdekade und keine geschlechtsspezifischen Inzidenzunterschiede. Radiologisch imitiert es das Aussehen der fibrösen Dysplasie. Daher sollte bei der Verdachtsdiagnose einer fibrösen Dysplasie, bei gleichzeitiger kortikaler Destruktion oder Weichteiltumormasse, ein gut differenziertes, zentrales Osteosarkom als Differentialdiagnose in Betracht gezogen werden. (49) Oftmals wird auch histologisch eine falsche Diagnose gestellt. Deshalb ist das Auffinden einer kortikalen Destruktion oder einer Weichteiltumormasse wichtig für die Diagnose. (50)

11.1.4 Kleinzelliges Osteosarkom

Das kleinzellige Osteosarkom ist sehr selten und macht unter 1% aller Osteosarkome aus. Histologisch zeigen sich kleine, blaue, runde Zellen mit Tumorosteoid, die an ein Ewing-Sarkom erinnern. Die Läsion findet sich überwiegend metaphysär und in etwa 15% diaphysär. Radiologisch zeigt sich eine große Osteolyse mit unscharfen Rändern und kortikaler Destruktion. Außerdem ist oftmals eine periostale Reaktion und ein Weichteiltumor zu erkennen. Obwohl Tumorosteoid häufig anzutreffen ist, kann dieses völlig unkalzifiziert sein, sodass der Tumor rein osteolytisch erscheint. Die Unterscheidung zum Ewing-Sarkom ist sehr wichtig für die Therapie, da beide Entitäten unterschiedliche Behandlungsschemen aufweisen. Radiologisch kann der Fund einer Knochenneubildung innerhalb des Tumors die Abgrenzung zum Ewing-Sarkom erleichtern. (51)

11.1.5 Parosteales Osteosarkom

Dieser Tumor wird mit den periostalen Osteosarkomen, den hochmalignen Oberflächenosteosarkomen und den intrakortikalen Osteosarkomen zu den juxtakortikalen Osteosarkomen gezählt. Diese machen etwa 4-10% aller Osteosarkome aus. (52)

Die parosteale Läsion findet sich hauptsächlich an der Oberfläche der langen Röhrenknochen und macht etwa 65% aller juxtakortikalen Osteosarkome aus. Das 3. und 4. Lebensjahrzehnt sind der häufigste Zeitpunkt für das Auftreten und es zeigt sich ein vermehrtes Vorkommen beim weiblichen Geschlecht. (1) Grundsätzlich hat es eine bessere Prognose als das konventionelle Osteosarkom. Es findet sich am häufigsten in der Metaphyse der hinteren Oberfläche des distalen Femurs, gefolgt vom proximalen Humerus und der proximalen Tibia. (52)

Radiologisch zeigt sich ein großer, dichter, sklerotischer, lobulierter Tumor mit unscharfen Rändern und einer Verbindung zum darunterliegenden Kortex. Charakteristisch findet sich eine lineare, strahlendurchlässige Zone zwischen Tumor und Kortikalis, die bei weiterem Wachstum des Tumors verschwinden kann. Eine aggressive Periostreaktion fehlt, jedoch kann der angrenzende kortikale Knochen verdickt sein. Die Ossifikation beginnt zentral, während die peripheren Areale durch fibröse und knorpelige Anteile weniger röntgendicht erscheinen. Ein Einbruch in den Markraum kommt selten vor und kann am besten mittels CT oder MRT diagnostiziert werden. Differentialdiagnostisch muss man radiologisch die Myositis ossificans ausschließen, bei der die Ossifikation peripher beginnt. (5,52,53)

11.1.6 Periostales Osteosarkom

Diese intermediäre bis hochgradig maligne Läsion macht etwa 25% aller juxtakortikalen Tumoren aus und hat seinen Ursprung in der periostalen Schicht. Sie wächst von außen in die Kortikalis ein und hat chondrosarkomatöse und osteosarkomatöse Anteile. Sie tritt am häufigsten in der 2. und 3. Lebensdekade auf und ist bei Männern etwas öfter anzutreffen. (1,5) Die häufigsten Lokalisationen sind Femur (38%) und Tibia (40%), gefolgt von Humerus und Ulna (5-10%). (54) Im Gegensatz zum parostealen Osteosarkom, das meist in den distalen, posterioren Metaphysen des Femurs auftritt, zeigt sich das periostale Osteosarkom in den anteromedialen Diaphysen des Femurs. (55)

Radiologisch zeigt sich eine destruierende Läsion die auf der Oberfläche des Knochens zu finden ist und eine grobschollige Verdichtung zeigt. Die Kortikalis ist meist sklerosiert und verdickt. (5) Die meist kalifizizierte, breitbasige Weichteiltumormasse ist mit dem Kortex verbunden. Eine Periostreaktion findet sich häufig. Bei einer Studie von Murphey MD et al. zeigte sich in 51% der untersuchten Fälle eine solide, nicht aggressive Periostreaktion in

Form einer kortikalen Verdickung. In 11% zeigte sich eine aggressive, periostale Reaktion in Form eines Codman Dreiecks oder als Ausbildung von Spiculae. (55) In der MRT zeigt sich die Weichteiltumormasse im T1-gewichteten Bild isointens zur Muskulatur. Im T2-gewichteten Bild zeigt sie sich in 80% inhomogen signalreich. In der CT zeigt sich in 90% der Fälle eine Mineralisation in der Weichteilmasse und eine gut begrenzte Läsion ohne Pseudokapsel. Eine Markraum invasion ist selten. Szintigrafisch zeigte sich bei der Studie von Murphey MD et al. eine erhöhte Aufnahme bei allen untersuchten Fällen, wobei in 70% der Fälle eine homogene Radionukleidaktivität gefunden wurde. (55)

11.1.7 Hochmalignes Oberflächenosteosarkom

Dieser Subtyp macht etwa 10% aller juxtakortikalen Tumoren aus und findet sich bevorzugt in den Dia- und Metaphysen der langen Röhrenknochen, insbesondere Femur und Tibia. Er ist häufiger bei Männern und zeigt einen Altersgipfel zwischen dem 2. und 4. Lebensjahrzehnt. Radiologisch zeigt er Ähnlichkeiten zum periostalen Osteosarkom, befällt jedoch den ganzen Umfang des Knochens und kann medullär infiltrieren. Als periostale Reaktion kann ein Codman Dreieck entstehen. (1,5) Die 5-Jahres Überlebensrate liegt nach einer Studie von Staats E. et al. bei hohen 82% (56), im Gegensatz zu anderen Studien, die weitaus niedrigere Überlebensraten angegeben hatten. (57,58)

11.1.8 Intrakortikales Osteosarkom

Das intrakortikale Osteosarkom ist die seltenste Form der Osteosarkome und entsteht in der Kortikalis. Hauptlokalisation sind die Diaphysen des Femurs und der Tibia, bei einem Altersgipfel in der 2. und 3. Lebensdekade. Radiologisch zeigt sich eine intrakortikale Aufhellung mit umgebender Sklerose und verdickter Kortikalis. Dies kann leicht mit einer benignen Läsion verwechselt werden. Die CT kann nützlich sein bei der Beurteilung des Ausmaßes der Sklerosezone und der kortikalen Penetration. Diagnostik mittels MRT wurde erst in wenigen Fällen beschrieben, scheint aber das beste Mittel der Wahl zu sein, eine benigne Entität auszuschließen, sofern keine Biopsie geplant ist. (59)

12 Benigne chondrogene Knochentumoren

12.1 Osteochondrom

Das Osteochondrom ist ein knöcherner, von einer hyalinen Knorpelkappe überzogener Tumor an der Oberfläche eines Knochens. In 85% der Fälle tritt er als einzelne, nicht hereditäre Läsion auf. In 15% der Fälle tritt die Läsion im Zuge der Osteochondromatose auf. Dies ist eine autosomal dominant vererbte Skelettdysplasie, die durch das Auftreten multipler Osteochondrome gekennzeichnet ist. Ursache ist ein chromosomaler Defekt auf den Chromosomen 8q24 (EXT1) und 11p11-13 (EXT2). (60)

Das Osteochondrom ist der häufigste benigne Knochentumor und macht etwa 10-15% aller Knochentumoren aus. Die Läsion betrifft vorwiegend Kinder und junge Erwachsene. Sie findet sich hauptsächlich in den Metaphysen der langen Röhrenknochen, insbesondere am distalen Femur (30%), der proximalen Tibia (20%) und am proximalen Humerus (20%). (5) Spinal gehen die Osteochondrome meist von den Wirbelbögen oder den Fortsätzen aus und treten am häufigsten in der Halswirbelsäule auf (56%). Insbesondere C2 gefolgt von C3 und C6 sind betroffen. (61)

Die radiologische Erscheinung der Läsion ist oftmals pathognomisch. Es zeigt sich ein pilzartiger Tumor, der entweder gestielt oder sessil (breitbasig) dem Knochen aufsitzt und nahtlos aus der Spongiosa des darunterliegenden Knochens hervorgeht. Gestielte Osteochondrome zeigen immer mit ihrer Längsachse vom benachbarten Gelenk weg, da sie den jeweiligen Zugkräften von Muskeln und Bändern unterworfen sind. Die hyaline Knorpelkappe kann kalzifiziert sein. Ihre Dicke ist im Röntgen nur schwer zu bestimmen, außer es liegt eine starke Mineralisation vor. (5,62)

Bei einem Drittel der PatientInnen mit Osteochondromatose kommt es, durch eine Verkürzung der Ulna und einer Verbiegung des Radius nach innen, zu einer sogenannten „Bayonet Hand“ oder „Pseudo-“ Madelung Deformität. In der unteren Extremität finden sich die Osteochondrome hauptsächlich rund ums Kniegelenk, wo sie eine Erlenmayer-Kolben-Deformität hervorrufen können. (63)



Abbildung 4 Osteochondrom im proximalen Humerus. Im Nativröntgen zeigt sich ein pilzförmiger Tumor, der breitbasig dem Knochen aufsitzt und nahtlos aus der Spongiosa hervorgeht. In der T2-gewichteten MRT-Sequenz zeigt sich die Knorpelkappe als hell aufleuchtende Zone.

Die CT ist eine nützliche Diagnostikmethode um Osteochondrome in anatomisch schwierig zu beurteilenden Lokalisationen, wie Becken, Wirbelsäule oder Schulter zu untersuchen. Es können Kalzifikationen nachgewiesen und die Dicke der Knorpelkappe bestimmt werden, welches ein wichtiges Diagnosekriterium zur Abgrenzung zum Osteosarkom darstellt. (60)

In der MRT können vor allem die umgebenden Strukturen genau beurteilt werden. Im T2-gewichteten Bild erscheint die Knorpelkappe stark signalreich und kann auf ihre Dicke hin gut untersucht werden. Um die Läsion herum zeigt sich ein signalarmer Bereich, der das Perichondrium darstellt. (62) Auch im Ultraschall kann die Dicke der Knorpelkappe gut bestimmt werden. Hierzu zeigte eine Studie von Malghem et al., dass bei Kappen die unter 2 cm groß waren, die genaue Dicke auf 2 mm genau diagnostiziert werden konnte. Der Ultraschall zeigte eine höhere Detektionsrate als die CT und eine vergleichbare Rate mit der MRT. Auch eine begleitende Bursitis konnte gut evaluiert werden. Wächst die Läsion jedoch nach innen oder ist tief im Weichteilgewebe lokalisiert, kann mittels Ultraschall keine genaue Diagnostik durchgeführt werden. (64)

Die Szintigrafie zeigt vor allem bei jüngeren PatientInnen eine starke Anreicherung der Läsion, wogegen so gut wie keine Speicherung nach Abschluss der Skelettreifung vorgefunden wird. Eine exakte Abgrenzung zu einer malignen Läsion kann mittels Szintigrafie nicht getroffen werden. Jedoch ist sie hilfreich beim Auffinden der besten Lokalisation für eine Biopsie, die an der Stelle mit der stärksten Anreicherung durchgeführt werden sollte. (5,62)

12.2 Enchondrom (=Chondrom)

Dieser primäre, benigne Knochentumor besteht aus reifem, hyalinem Knorpelgewebe und ist meist zentral in der Markhöhle lokalisiert. Er kann sowohl solitär auftreten, als auch im Rahmen einer Enchondromatose, die entweder als Maffucci-Syndrom oder als Mb. Ollier in Erscheinung tritt. (5) Das Maffucci-Syndrom tritt meist einseitig mit multiplen Enchondromen und Hämangiomen auf, am häufigsten in den Phalangen und Röhrenknochen. Es kann zu Frakturen und Skelettdeformitäten führen. (65) In 30-40% der Fälle findet eine chondrosarkomatöse Transformation statt. (66) Findet sich bei der Enchondromatose eine Wirbelkörperbeteiligung spricht man vom Spranger-Syndrom. Ist neben der betroffenen Wirbelsäule auch Taubheit vorhanden spricht man vom Wallis-Syndrom. Tritt eine Kombination von multiplen Enchondromen und Osteochondromen auf spricht man von Metachondromatose. (5)

Das Enchondrom kann in jedem Alter auftreten, zeigt jedoch einen Gipfel im dritten Lebensjahrzent. Es ist der zweithäufigste, gutartige Knochentumor und macht etwa 10% aller Knochentumoren aus. Hauptsächlich findet sich die Läsion in den kurzen Röhrenknochen von Händen und Füßen, gefolgt von Humerus und Femur. Meist liegt sie metaphysär, selten diaphysär. (5)

Radiologisch zeigt sich die Läsion meist röntgentransparent mit popcornartig erscheinenden Kalzifikationen. Sie können auch rein osteolytisch erscheinen. Es findet sich meist keine Periostreaktion oder ein Durchbruch der Kortikalis. Diese kann jedoch durch den expansiven Prozess angehoben werden und erscheint dann ausgebeult. In der CT kann die Größe des Tumors und das Ausmaß der Kalzifikationen besser beurteilt werden als im Nativröntgen. In der MRT zeigt sich die Läsion mit intermediärer Signalerhöhung im T1-

gewichteten Bild und mit starker Signalerhöhung in der T2-gewichteten Sequenz. Die Läsion stellt sich lobuliert mit scharfen Rändern dar. Beim Maffucci Syndrom können zusätzlich Plebolithen, Hämangiome und Weichteil-Kalzifikationen gefunden werden. (67,68)

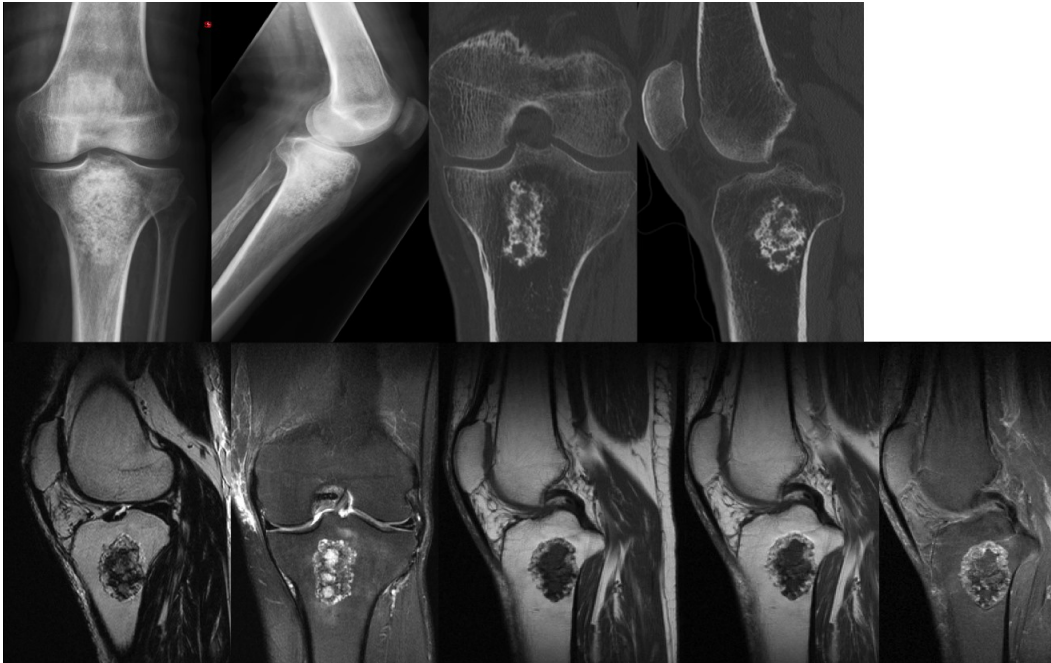


Abbildung 5 Chondrom der proximalen Tibia. Im Nativröntgen zeigen sich popcornartige Kalzifikationen. In der MRT zeigt sich ein gut begrenzter, lobulierter Tumor mit hyperintenser Signalgebung in der T2-gewichteten Sequenz und hypointenser in der T1-gewichteten Sequenz.

Szintigrafisch kann das Enchondrom durch mäßiggradige Speicherung metastatische Läsionen vortäuschen. Zeigt sich eine intensive Speicherung, muss der Verdacht auf eine maligne Transformation gestellt werden. (69)

12.3 Chondroblastom

Das Chondroblastom ist ein benigner, seltener, knorpeliger Tumor der etwa 1% aller Knochentumoren ausmacht. Er ist charakterisiert durch Proliferation unreifer Knorpelzellen und fokaler Bildung von Knorpelmatrix. (5) In etwa 20-30% der Fälle finden sich zusätzlich Elemente einer aneurysmatischen Knochenzyste. (70) Selten kann eine maligne Transformation auftreten, die zu einer Metastasierung in die Lunge führt. Die Absiedlungen zeigen histologisch die gleiche Erscheinung wie der Primärtumor und wachsen meist nicht aggressiv. (71)

Die Läsion tritt am häufigsten in der zweiten Lebensdekade auf und findet sich häufiger bei Männern als bei Frauen. Hauptsächlich sind die Epiphysen der langen Röhrenknochen betroffen, insbesondere Femur, Tibia und Humerus. Der Tumor kann jedoch auch in platten Knochen (Becken, Skapula und Schädel), Talus oder der Patella auftreten. (72)

Radiologisch zeigt sich eine osteolytische, scharf begrenzte Läsion in der Epiphyse oder Apophyse, die von einem Sklerosesaum umrandet ist. Die Läsion kann bis in den subchondralen Knochen vorwachsen und befällt in 50% der Fälle die Metaphyse. Kalzifikationen zeigen sich in 30-50% der PatientInnen, wobei das Ausmaß sehr variabel ist. (72) Innerhalb der Läsion finden sich trabekuläre Verdichtungen und Matrix Mineralisationen. (73)

In der MRT zeigt sich die Läsion hypointens im T1-gewichteten Bild und sehr variabel im T2-gewichteten Bild. Hypointense Strukturen im T2-gewichteten Bild stellen Stromaanteile des Tumors dar. Weitere Funde in der MRT können ein Knochenmarksödem oder ein Gelenkserguss sein. Häufig findet sich zusätzlich zur Läsion eine aneurysmatische Knochenzyste, die mit dem Auffinden von Flüssigkeitsspiegel und septaler Kontrastmittelanreicherung in der MRT einhergeht. (5,72) Eine Periostreaktion zeigt sich in etwa der Hälfte der Fälle, wobei meist eine dicke, solide Reaktion vorliegt.(12)

Im FDG-PET zeigt sich meist nur eine minimale Speicherung, seltener eine stark erhöhte Anreicherung, die einen malignen Prozess vortäuschen kann. (74)

12.4 Chondromyxoidfibrom

Das Chondromyxoidfibrom ist ein seltener, benigner, chondrogener Tumor der unter 1% aller Knochentumoren ausmacht. Hauptmanifestationsalter ist die 2. Lebensdekade, er kann jedoch in jedem Lebensalter auftreten. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. (75) Die Läsion findet sich hauptsächlich in den Metaphysen der langen Röhrenknochen, insbesondere in der Knieregion. Seltener kann sie in kurzen Röhrenknochen, Becken, Schädel oder Kalkaneus auftreten. (76)

Radiologisch zeigt sich eine metaphysäre, exzentrisch gelegene, gut begrenzte Läsion. Innerhalb der Läsion zeigen sich trabekuläre Strukturen und die darüber liegende Kortikalis kann ausgedünnt, angehoben oder bei großen Tumoren zerstört sein. Der Tumor kann

sich bis in die Epiphyse oder Diaphyse ausbreiten und auch die Weichteile infiltrieren. Oftmals findet sich eine endostale Sklerose. Periostreaktionen sind sehr selten anzutreffen. (77)

In der MRT zeigt sich in der T2-gewichteten Aufnahme peripher ein signalarmes bis intermediäres Band und zentral ein hyperintensives Signal. In der T1-gewichteten Aufnahme zeigt sich ein intermediäres Signal. Diese heterogene Signalgebung entsteht durch die unterschiedlichen Anteile des Tumors. (78) In der ^{99m}Tc-Bisphosphonat Szintigrafie zeigt sich eine starke Anreicherung vor allem in der Peripherie. In der Thallium-201 Szintigrafie zeigt sich eine Anreicherung in der frühen und späten Phase. Diese kann bei der Unterscheidung zum Chondrosarkom hilfreich sein. (79)

13 Maligne chondrogene Knochentumoren

13.1 Chondrosarkom

Das Chondrosarkom ist ein maligner Tumor der aus Bindegewebe und atypischen Knorpelgewebe aufgebaut ist. Er stellt mit 20-25% aller malignen Knochentumoren das zweithäufigste Geschwulst dar. Es werden verschiedene Subtypen unterschieden. (5)

13.1.1 Konventionelles Chondrosarkom

Das konventionelle Chondrosarkom ist der häufigste Subtyp in der Gruppe der Chondrosarkome und produziert knorpelige Matrix. Man unterscheidet eine primäre von einer sekundären Form, die sich aus einer benignen Läsion entwickelt. Die meisten Betroffenen sind zwischen 40-70 Jahre alt und häufiger männlich als weiblich. Kinder sind nur in unter 10% der Fälle betroffen, wobei bei diesen oftmals ein aggressiverer Verlauf beobachtet wird. (80)

Die Läsion tritt am häufigsten in den langen Röhrenknochen auf (45%), insbesondere in Femur (20-35%) und Tibia (5%). Sie ist jedoch auch in Becken, Rippen, Sternum und Wirbelsäule oder seltener in Schädelbasis, kurzen Röhrenknochen oder Oberkiefer anzu-

treffen. Jeder Knochen des Körpers kann Ausgangspunkt sein. (81) In den langen Röhrenknochen ist vor allem die Metaphyse (49% der Fälle), gefolgt von der Diaphyse (36%) befallen. Mit nur etwa 16% der Fälle ist ein Befall der Epiphyse selten. (82)

Radiologisch zeigt sich eine teils sklerosierte, teils osteolytische und je nach Kalzifizierungsgrad, röntgendichte Läsion. Klassisch sind Kalzifikationen, die eine ringförmige oder popcornartige Form besitzen. Dieses typische Aussehen erlaubt die radiologische Diagnose einer chondromatösen Läsion. (81) Der Grad der Malignität korreliert reziprok mit der Anzahl der Verkalkungen. Je höher die Malignität, desto weniger Verkalkungen. (5) Der Tumor kann expansiv wachsen. Die Hälfte aller Läsionen sind in ihrer Längsausdehnung größer als 10 cm. (83) Eine Ausdünnung der Kortikalis sieht man häufig, oftmals in Verbindung mit multiplen Erosionen. Eine Weichteilbeteiligung ist möglich. (80)



Abbildung 6 Chondrosarkom des distalen Femurs. Im Röntgen zeigen sich Kalzifikationen und osteolytische Areale.

In der MRT zeigt sich in der T1-gewichteten Aufnahme eine geringe Signalhebung, wobei Überbleibsel von Knochenmark als helle Punkte erscheinen können. Im T2-gewichteten Bild zeigt sich eine hohe Signalintensität. Mineralisierte Anteile oder fibröse Septen er-

scheinen dunkel. Bei Kontrastmittelgabe zeigt sich das Anreicherungsmuster ring- oder bogenförmig. (80)

Die CT eignet sich um Matrixverkalkungen aufzuspüren, insbesondere wenn sie nur gering ausgeprägt oder in einem komplexen Skelettareal auftauchen. Der nicht mineralisierte Anteil des Tumors erscheint im Vergleich zum Muskel hypodens, aufgrund des großen Wasseranteils des hyalinen Knorpelgewebes. (80,81)

Szintigrafisch zeigt sich in der Mehrzahl der Fälle eine Anreicherung in der Mineralisationsphase (vergleichbar mit der Anreicherung in der vorderen Darmbeinschaukel). In der FDG-PET Untersuchung korreliert die Speicherintensität mit dem Malignitätsgrad. (5,80,81)

13.1.2 Periostales Chondrosarkom

Dieser seltene Subtyp ist ein maligner Knorpeltumor, der vom Periost ausgeht und etwa 2% aller Chondrosarkome ausmacht. (84) Die Läsion tritt hauptsächlich in den langen Röhrenknochen auf und hat ihren Höhepunkt im 2.-3. Lebensjahrzent, wobei Männer häufiger betroffen sind. (85)

Radiologisch zeigt sich eine lytische, an der Knochenoberfläche gelegene Läsion, die Verkalkungen und Spiculae enthalten kann. Im Vergleich zum benignen Gegenstück, dem periostalen Chordom, ist das periostale Chondrosarkom mit etwa 3-14cm größer. Es kann zu einer Kortikalisverdickung und zur Ausbildung eines Codman-Dreiecks kommen. Außerdem kann eine Weichteilmasse mit Kalzifikationen auftreten. (5,86) Die MRT ist die beste Methode um das periostale Chondrosarkom zu untersuchen, jedoch ist die FDG-PET Untersuchung am geeignetsten, um differentialdiagnostisch das periostale Chordom auszuschließen. (86)

13.1.3 Hellzelliges Chondrosarkom

Dieser Subtyp ist ein seltener, niedrig maligner, knorpeliger Tumor, dessen Zellen ein helles, vakuolisiertes Zytoplasma aufweisen und zwischen stark kalzifizierten, chondrogenen Trabekulae liegen. (81) Der Tumor macht etwa 1,6-5,4 % aller Chondrosarkome aus, hat seinen Altersgipfel zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr und tritt öfter bei Männern auf.

Am häufigsten ist der Tumor in den Epiphysen der langen Röhrenknochen anzutreffen. Seltener tritt der Tumor jedoch auch in Schädel, Rippen, Becken, Phalangen oder der Wirbelsäule auf. (87)

Radiologisch zeigt sich eine in der Epiphyse gelegene, osteolytische Läsion, die kalzifizierte Areale enthalten kann. Bei einem Befall der Kortikalis wird diese meist ausgedünnt. Ein sklerotischer Rand kann sich bilden. Periostreaktionen und Weichteilbeteiligung sind sehr selten. In der CT können Kalzifikationen und Kortikalisbeteiligung besser detektiert werden als im Nativröntgen. In der MRT zeigt sich im T1-gewichteten Bild ein intermediäres Signal und in der T2-gewichteten Aufnahme eine höhere Signalintensität. (87) Szintigrafisch zeigt sich eine starke Anreicherung der Metastasen, vor allem in der Mineralisationsphase. (5)

13.1.4 Mesenchymales Chondrosarkom

Das mesenchymale Chondrosarkom ist ein hochmaligner Knorpeltumor, der etwa 1-10% aller Chondrosarkome ausmacht und histologisch aus runden Zellen einerseits und Inseln aus atypischen Knorpelgewebe andererseits besteht. Im Gegensatz zum konventionellen Chondrosarkom sind betroffene Personen jünger und das weibliche Geschlecht häufiger betroffen. Der Manifestationsgipfel liegt etwa zwischen dem 2. und 3. Lebensjahrzehnt. Außerdem ist diese Läsion aggressiver und weist geringere 5- und 10- Jahres Überlebensraten im Vergleich zum konventionellen Chondrosarkom auf. Neben dem Knochen, bei dem er vor allem das Stammskelett befällt, hat dieser Tumor auch häufig im Weichteilgewebe, v.a. im Gehirn und den Meningen seinen Ursprung. (88)

Radiologisch zeigt sich eine osteolytische, exzentrisch gelegene Läsion mit umgebender Sklerosezone und reaktiver Periostreaktion. Eine Weichteiltumormasse mit Kalzifikationen kann auftreten. In der CT zeigt sich ein gut begrenzter bis lobulierter Tumor, der sich im Vergleich zu Muskelgewebe hypo- bis isodens zeigt. In der MRT zeigt sich die Weichteiltumormasse hypo- bis isointens im T1-gewichteten Bild und iso- bis hyperintens im T2 gewichteten Bild. Szintigrafisch ist eine Mehranreicherung in der Mineralisationsphase beschrieben. (5,89)

13.1.5 Entdifferenziertes Chondrosarkom

Dieser Subtyp ist ein seltener, hochmaligner Tumor, der sich aus einer präexistenten, chondrogenen Läsion entwickelt. Histologisch enthält der Tumor meist eine gut-differenzierte, knorpelige Komponente und eine entartete, mesenchymale Komponente, die einem malignen fibrösen Histiozytom, einem Osteosarkom, einem Fibrosarkom oder einem Leiomyosarkom ähnelt. (81) Die meisten PatientInnen sind älter als 50 Jahre und der Tumor macht etwa 10% aller Chondrosarkome aus. Das Lokalisationsmuster entspricht dem des konventionellen Chondrosarkoms, mit häufigem Befall der langen Röhrenknochen, insbesondere der proximalen Metadiaphyse von Femur, Tibia und Humerus. (5)

Radiologisch zeigen sich wie beim konventionellen Chondrosarkom kortikale Ausdünnung und Destruktion, Weichteilbeteiligung und Kalzifikationen. Die Läsion hat zwei unterschiedliche Anteile: Einerseits die hochmalignen, entdifferenzierten Areale, die rein osteolytisch erscheinen, und andererseits die low-grade Anteile, die knorpelige Kalzifikationen aufweisen. Bei einer Biopsie sollten immer beide Teile dieser Läsion biopsiert werden. Mineralisationen und eine Weichteilbeteiligung sind in der CT besser abgrenzbar und darstellbar. In CT und MRT ist ein Vorliegen einer Weichteiltumormasse der beste Hinweis auf ein entdifferenziertes Chondrosarkom, im Vergleich zum konventionellen Chondrosarkom. Szintigrafisch zeigt sich eine Mehranreicherung in allen drei Phasen. (5,90)

14 Benigne bindegewebige Knochentumoren

14.1 Nichtossifizierendes Knochenfibrom (NOF)

Das NOF ist eine fibröse, nicht neoplastische Knochenläsion, die sich hauptsächlich in den langen Röhrenknochen von Kindern findet. Die Läsion hat eine charakteristische radiologische Erscheinung, ist meist asymptomatisch und zeigt ein variables, histologisches Bild. Häufig wird das NOF per Zufall entdeckt. PatientInnen mit Jaffe-Campanacci-Syndrom zeigen multiple NOF, Café-au-lait-Flecken, geistige Retardierung, Hypogonadismus und kardiale Anomalien. NOF in Verbindung mit dem Jaffe-Campanacci-Syndrom zeigen ei-

nen aggressiveren Verlauf, mit häufiger auftretenden, pathologischen Frakturen und Auftreten der NOF in der Mandibula. (5,91)

Der fibröse Kortikalisdefekt und das NOF gehören zu den häufigsten fokalen Knochenläsionen. Es wird angenommen, dass etwa 30% der asymptomatischen Bevölkerung im 1.-2. Lebensjahrzehnt betroffen sind. Die Läsion findet sich in den Knochenzonen mit dem stärksten Wachstum, vor allem in den Epi- und Metaphysen der unteren Extremitäten. (92)

Radiologisch zeigt sich eine zystische, osteolytische, scharf begrenzte Läsion, die von einer Randsklerose umgeben ist und an das Bild einer Muschel erinnert. Die Kortikalis ist meist intakt, kann aber aufgetrieben sein. Das NOF unterscheidet sich vom fibrösen Kortikalisdefekt durch die Größe (>2 cm) und durch die Penetration des Markraums. Die Läsion zeigt sich in der MRT in der T1-gewichteten Sequenz hypointens und im T2-gewichteten Bild hypo- bis hyperintens, abhängig vom jeweiligen Hämosideringehalt im Stroma. In der CT kann die Destruktion des Knochens beurteilt werden, darüber hinaus zeigt sie jedoch keinen Benefit gegenüber dem konventionellen Röntgen. (5,91,92)

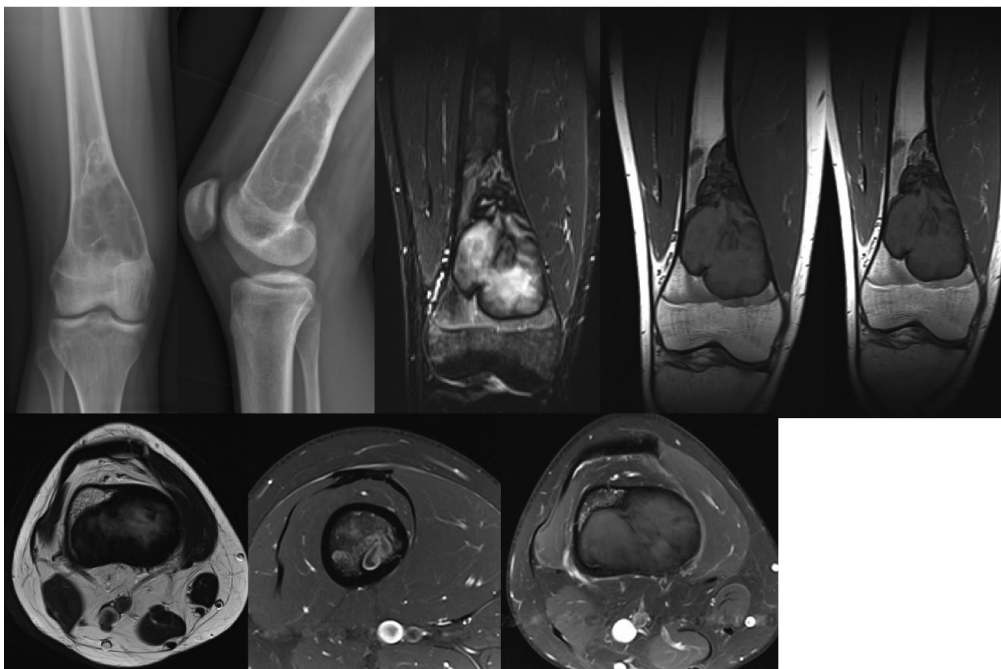


Abbildung 7 Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom des distalen Femurs. Im Nativröntgen zeigt sich eine muschelartige Osteolyse mit welliger Randsklerose. In der T1-gewichteten MRT-Sequenz zeigt sich ein gut begrenzter, hypointenser Tumor.

Differentialdiagnostisch muss man das Xanthofibrom, das desmoplastische Fibrom und das benigne fibröse Histiocytom in Betracht ziehen.

14.2 Xanthofibrom

Das Xanthofibrom ist eine benigne Läsion, welche primär oder sekundär bei vorliegender Hyperlipidämie auftreten kann und nur sehr selten im Skelett auftritt. Es zeigt sich eine osteolytische Läsion, die scharf begrenzt und von einer Randsklerose umgeben ist. Im Vergleich zum NOF tritt es bei jüngeren PatientInnen auf und findet sich häufiger in den Diaphysen. (5,93,94)

14.3 Desmoplastisches Fibrom

Das desmoplastische Fibrom ist ein benigner Tumor der lokal destruktiv wächst und etwa 0,1% aller primären Knochentumoren ausmacht. Der Hauptteil der Betroffenen ist unter 30 Jahre alt und am häufigsten ist die Mandibula betroffen. Radiologisch zeigt sich eine osteolytische Läsion, im Gegensatz zum NOF ohne Sklerosesaum, jedoch mit Auftreten von „Pseudotrabekeln“, welche Überbleibsel von intakten Knochen darstellen und dem Tumor eine wabenartige Struktur verleihen. (95)

14.4 Benignes fibröses Histiozytom

Das benigne fibröse Histiozytom ist eine benigne Läsion die große histologische Ähnlichkeit zum NOF zeigt. Sie tritt nur sehr selten auf, zeigt eine größere Häufigkeit bei Männern und hat ihren Gipfel im 37. Lebensjahr. Die Läsion zeigt sich osteolytisch, scharf begrenzt und mit einem sklerotischen Randsaum. Zur Unterscheidung zum NOF ist das benigne fibröse Histiozytom in der Diaphyse lokalisiert, zeigt ein älteres PatientInnenengut (>20) und verursacht Schmerzen. (5,96)

15 Maligne bindegewebige Knochentumoren

15.1 Malignes fibröses Histiozytom (MFH)

Das MFH ist der häufigste Weichteiltumor bei Erwachsenen und besteht aus Fibroblasten, Myofibroblasten und Histiozyten. 20% sind sekundäre MFH, welche nach Bestrahlung,

Operation, Fraktur, Knochennekrose oder bei Morbus Paget entstehen können. Primär tritt die Läsion in den Dia- oder Metaphysen der langen Röhrenknochen auf, insbesondere der unteren Extremität. Der Tumor zeigt sich bevorzugt zwischen dem 5. und 7. Lebensjahrzehnt, kann jedoch in jedem Lebensalter auftreten. Die sekundäre Form ist aggressiver und hat eine schlechtere Prognose als die primäre Variante. (97)

Radiologisch zeigt sich eine osteolytische, unscharf begrenzte, im Markraum gelegene Läsion. Ist der Tumor in der Metaphyse lokalisiert, liegt er meist zentral, findet er sich in der Diaphyse, liegt er meist exzentrisch. Häufig wird die Kortikalis durchbrochen und es bildet sich eine Weichteilkomponente. Eine Periostreaktion ist meist nicht zu finden. In der CT erscheint die Läsion isodens im Vergleich zu Muskelgewebe. Im Zentrum kann sie aufgrund von Nekrosen, Einblutungen oder myxoiden Material hypodens erscheinen. In der MRT zeigt sich der Tumor in der T1-gewichteten Sequenz hypointens und in der T2-gewichteten hyperintens. Szintigrafisch zeigt sich die Läsion in der Blutpool- und Perfusionsphase positiv. (5,98)

15.2 Ossäres Fibrosarkom

Die wichtigste Differentialdiagnose zum MFH ist das ossäre Fibrosarkom. Hierbei handelt es sich um eine maligne, fibröse Läsion, von der man lange annahm, dass sie die häufigste Weichteilläsion sei. Erst mit der Einführung von Elektronenmikroskopie und Immunhistochemie wurde klar, dass viele, vormals als Fibrosarkom diagnostizierte Läsionen, andere spindelzellige Läsionen waren. Somit ist dieser Tumor sehr selten. Er wird assoziiert mit fibröser Dysplasie, Morbus Paget und radioaktiver Bestrahlung. Sein Gipfel liegt zwischen der 3. und 6. Lebensdekade und befällt hauptsächlich die langen Röhrenknochen. Radiologisch zeigt sich eine osteolytische, unscharf begrenzte, nicht verkalkte Läsion. Die Kortikalis kann ausgedünnt sein oder gänzlich destruiert und durchbrochen. Ein Weichteilanteil findet sich häufig. Durch die große histologische und radiologische Ähnlichkeit ist das ossäre Fibrosarkom nur sehr schwer vom MFH abzugrenzen. (99,100)

16 Riesenzelltumor (RZT) Syn. Osteoklastom

Der RZT ist ein seltener, lokal aggressiv wachsender Knochentumor, der etwa 5% aller primären Knochentumoren beim Erwachsenen ausmacht. Menschen mit einem Gorlin-Goltz-Syndrom oder mit Mb. Paget haben ein höheres Risiko für einen RZT. Der Tumor tritt hauptsächlich zwischen dem 20. und 45. Lebensjahr auf und zeigt eine höhere, weibliche Disposition. Der RZT entsteht in den Epi- und Metaphysen der langen Röhrenknochen und findet sich am häufigsten im distalen Femur, der proximalen Tibia und im distalen Radius. Im noch unreifen Skelett findet sich diese Läsion selten und wenn, nur metaphysär, da die offene Epiphysenfuge eine natürliche Grenze für das Tumorwachstum darstellt.(5,101,102)

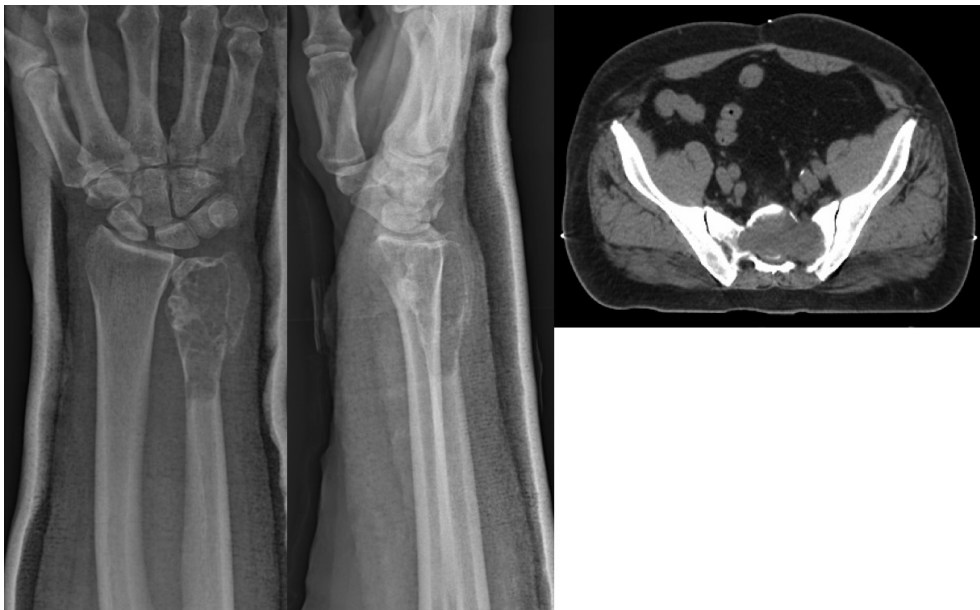


Abbildung 8 Riesenzelltumor distale Ulna und os sacrum. Im Röntgen zeigt sich eine gut begrenzte, seifenblasartige Osteolyse die sich bis zum Gelenkspalt ausbreitet. In der CT zeigt sich ein scharf begrenzter, homogener Tumor.

Radiologisch zeigt sich eine exzentrisch gelegene, osteolytische Läsion, die ein seifenblasartiges Aussehen zeigen kann. Die Kortikalis ist verdünnt und kann im weiteren Verlauf destruiert werden. Die Läsion kann vereinzelt Inseln dystropher Mineralisationen zeigen. (103) Die CT ist hilfreich bei der Beurteilung der Weichteil- und Gelenkbeteiligung. Kommt es zu intraläsionalen Einblutungen sind Flüssigkeitsspiegel erkennbar. In der MRT

erkennt man eine hypervaskularisierte Läsion mit zystischen Veränderungen. Im T1-gewichteten Bild zeigt sich eine niedrige Signalintensität, im T2-gewichteten Bild eine heterogene, hohe Signalintensität. Zeigt sich in beiden Sequenzen eine niedrige Intensität, ist das auf den hohen Hämosideringehalt zurückzuführen. (102)

17 Osteomyelogene Knochentumoren

17.1 Ewing-Sarkom

Das Ewing-Sarkom (ES) ist ein hochmaligner Tumor, der aus kleinen, runden Zellen besteht, wobei im Großteil der Fälle eine reziproke Translokation der Chromosomen 11 und 22 (t11:22)(q24;q12) und eine Proteinexpression des chimären EWS/FLI-1 gefunden werden. Das Ewing-Sarkom ist der zweithäufigste Knochentumor im Kindesalter und tritt hauptsächlich in den ersten beiden Lebensjahrzenten auf. Männer sind häufiger betroffen als Frauen und es zeigen sich extreme Rassenunterschiede. Das ES ist sehr selten bei dunkelhäutigen Menschen und der chinesischen Bevölkerung. Die kaukasischen Kinder haben ein 6x-fach erhöhtes Risiko gegenüber dunkelhäutigen Kindern an ES zu erkranken. (104) Die Metadiaphysen der langen Röhrenknochen sind die am meist betroffenen Knochen, insbesondere Femur, Humerus und Tibia. Jeder Knochen des Körpers kann jedoch betroffen sein. Etwa 4 % befallen die Knochen des Schädels oder des Halses, etwa 1% die Maxilla. (5,105)

Radiologisch zeigt sich eine osteolytische, unscharf begrenzte Läsion, die die Kortikalis aufreiben oder destruieren kann. Es kann eine zwiebelschalenartige Periostreaktion mit Ausbildung von Spiculae auftreten. Außerdem zeigt sich eine ausgeprägte Weichteiltumormasse, die das markanteste Merkmal beim konventionellen Röntgen sein kann. In der MRT stellt sich eine signalarme Läsion in der T1-gewichteten Sequenz, eine erhöhte Signalgebung in der T2-gewichteten Sequenz und eine große Weichteiltumormasse, die sich vom Knochen abhebt, dar. (104,105) Die PET-CT ist bestens geeignet für Staging, Restaging und für die Beurteilung des Therapieansprechens. (106) Szintigrafisch zeigt sich eine starke Anreicherung. (104)

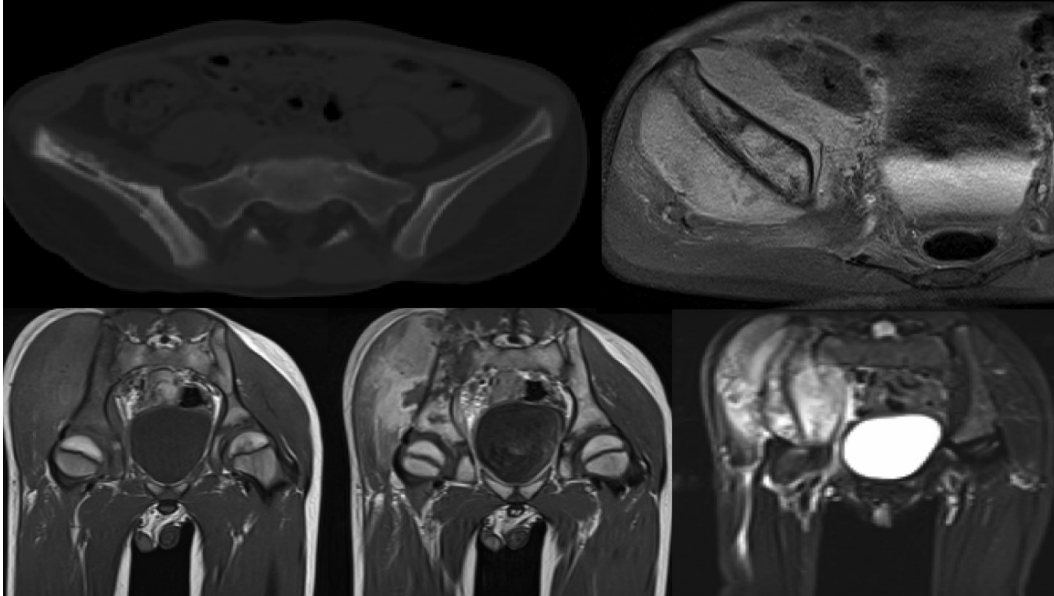


Abbildung 9 Ewing-Sarkom des os ilium. In der CT zeigt sich der Tumor mit unscharf begrenzten Osteolysen. In der T2-gewichteten Aufnahme zeigt sich eine hyperintense Signalgebung mit großer Weichteiltumormasse.

17.2 Multiples Myelom (MM) Syn. Plasmozytom, Morbus Kahler

Das MM ist eine maligne, neoplastische, monoklonale Proliferation von Plasmazellen. Das Skelett ist in 80% der Fälle bei Diagnosestellung involviert. Das MM kann eine große Menge von Immunglobulinen produzieren, die im Serum und Urin nachgewiesen werden können. Klinisch zeigen sich Anämie, hohe Infektanfälligkeit, renale Insuffizienz, Hyperkalzämie und pathologische Frakturen. (107,108) Es macht etwa 1% aller Malignitäten und etwa 10% aller hämatologischen Erkrankungen aus. Männer sind häufiger betroffen als Frauen und der Hauptmanifestationsgipfel liegt um das 65. Lebensjahr. (109)

Am häufigsten ist die Wirbelsäule betroffen, gefolgt von Rippen, Schädel, Becken und den langen Röhrenknochen. Radiologisch zeigt sich im Nativröntgen eine osteolytische Läsion ohne Randsklerose. Die Kortikalis kann ausgedünnt werden. Der Befall kann nur sehr diffus sein, sodass eine Osteoporose vorgetäuscht werden kann. Die radiologischen Veränderungen stellen eine Verdrängung des Knochengewebes durch die neoplastischen Plasmazellen dar. In der CT können kleine Läsionen früher als im Nativröntgen dargestellt werden. (107) Die Ganzkörper-MRT ist zum Stagen besser geeignet als übrige Diagnostikverfahren. In der T1-gewichteten Sequenz zeigt sich eine niedrige und in der T2-gewichteten Sequenz eine hohe Signalintensität. Die Plasmozytomareale zeichnen sich in den STIR

(Short-Tau-Inversion-Recovery) Sequenzen hyperintens ab. Die Knochenszintigrafie ist zur Untersuchung ungeeignet, da die meisten Läsionen nicht dargestellt werden können. (110)

17.3 Malignes Knochenlymphom Syn. Primäres-Non-Hodgkin-Lymphom des Knochens

Bei dieser Tumorentität handelt es sich um eine primäre, maligne Proliferation von Lymphozyten und Retikulumzellen im Knochen. Für die Therapie ist es wichtig, dass das primäre Knochenlymphom nicht mit einer Beteiligung des Skeletts eines systemischen Lymphoms verwechselt wird. Das maligne Knochenlymphom ist sehr selten und macht etwa 3% aller Knochentumoren aus. Über 50% der PatientInnen sind bei Diagnosestellung älter als 50 Jahre. Am häufigsten tritt die Läsion in den unteren Extremitäten auf, insbesondere im Femur, gefolgt von der Wirbelsäule. (5,111)

Radiologisch können sich fleckige, grobe Osteolyseherde zeigen und durch Osteosklerosezonen eine wabenartige Struktur entstehen. Die Kortikalis kann erhalten und verdichtet werden oder sie ist destruiert und es findet eine Tumorausbreitung in die Weichteile statt. Oftmals findet sich im Nativröntgen keine Auffälligkeit, jedoch in der MRT eine massive Ausbreitung. (5) In dieser zeigt sich im Vergleich zum Muskel in der T1-gewichteten und in der T2-gewichteten Sequenz eine hypointense Signalgebung. (112)

17.4 Ossäres Hodgkin-Lymphom

Ein primärer Befall des Knochens durch ein Hodgkin-Lymphom, ohne Auffinden eines systemischen Befalls, ist sehr selten. Ein Häufigkeitsgipfel zeigt sich zwischen dem 5. und 6. Lebensjahrzehnt, mit männlicher Prädisposition. Radiologisch zeigt sich eine osteolytische oder osteosklerotische Läsion, am häufigsten in der Metaphyse gelegen. In der MRT kann man eine Knochenmarks- oder Weichteilbeteiligung sehr gut beurteilen. Das FDG-PET ist wichtig für Staging, Überprüfung des Therapieansprechens und die Rezidivdiag-

nostik, insbesondere bei fokalem Befall. Sie kann jedoch bei sehr diffusem Knochenmarksbefall negativ sein. (113)

18 Vaskuläre Knochtumoren

18.1 Knochenhämangiom

Hierbei handelt es sich um eine benigne Dysplasie bzw. Hämangiom der Gefäße des Knochens, die solitär oder multiple im Rahmen des Gorham-Syndroms oder des Maffucci-Syndroms auftreten kann. Knochenhämangiome machen etwa 1% aller primären Knochtumoren aus und treten, mit weiblicher Prädisposition, am häufigsten zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf. (5,114)

Der Schädel und die Wirbelsäule sind die häufigsten Lokalisationen, gefolgt von Skapula, Rippen und Becken. Findet sich die Läsion in den langen Röhrenknochen zeigt sie sich meist diaphysär oder metadiaphysär. Das Auffinden eines Hämangioms ist meist ein radiologischer Zufallsbefund, da der Großteil asymptomatisch verläuft. In den langen Röhrenknochen zeigen sich im Nativröntgen kleine, multiple Osteolysen, umgeben von trabekulären Knochen, die ein retikuläres Muster ergeben. Bei Befall des Schädels oder der Wirbelsäule kann sich ein Bild zeigen, das an Samt erinnert. Außerdem kann ein „sunburst“ Phänomen beobachtet werden. In der MRT zeigt sich im T1-gewichteten Bild eine niedrige bis mittlere Signalintensität und im T2-gewichteten Bild eine hohe Signalintensität, aufgrund der Gefäßanteile des Tumors. Nach KM-Gabe zeigt sich ein starkes Enhancement der gut durchbluteten Anteile. (114)

18.2 Hämangioperizytom (HPC)

Das HPC ist ein hypervaskularisierter, (semi-) maligner Tumor der aus den Perizyten von Gefäßen entsteht. Der Tumor ist sehr selten und tritt am häufigsten zwischen dem 5. und 6. Lebensjahrzehnt auf. Häufige Lokalisationen sind v.a. die unteren Extremitäten, Wirbelsäule und Sakrum. Radiologisch zeigt sich ein unspezifisches Bild einer osteolytischen

Läsion mit destrukturierter Kortikalis und Weichteilbeteiligung. (115) In CT und MRT zeigt sich eine gut umschriebene Läsion, die sich nach Kontrastmittelgabe stark anreichert. Eine radiologische Diagnose reicht alleine nicht aus, sondern muss bioptisch gesichert werden. (116)

18.3 Ossäres Angiosarkom

Bei dieser Läsion handelt es sich um einen malignen, vaskulären Tumor, der einzeln oder, in einem Drittel der Fälle, multifokal, v.a. in den langen Röhrenknochen auftreten kann. Das Angiosarkom dient bei einigen Fachgremien als Oberbegriff für das ossäre Hämangiosarkom und das Hämangioendotheliom. In der Literatur sind jedoch verschiedene Nomenklaturen beschrieben. Der Tumor macht etwa 1% aller primären Knochentumoren aus und tritt im 3.-4. Lebensjahrzehnt am häufigsten auf. Radiologisch zeigt sich eine osteolytische Läsion mit unscharfen Rändern, die seifenblasenartig die Kortikalis destruiert und meist einen Weichteilanteil besitzt. (117) Je nach lipomatösen und vaskulären Anteilen stellt sich die Läsion in der MRT in der T1-gewichteten Sequenz mit geringer Signalintensität und bei der T2-gewichteten mit hoher Signalintensität dar. Die häufig auftretende Multizentrität der Läsion hilft oftmals bei der Diagnosestellung. (118)

19 Neurogene Knochentumoren

19.1 Ossäres Neurofibrom

Das ossäre Neurofibrom ist eine benigne, sehr seltene Läsion, die aus peripheren Nervenzellen entsteht und hauptsächlich im Rahmen der Neurofibromatose 1 (Morbus Recklinghausen) auftritt. Hauptmanifestationsalter ist um das 25. Lebensjahr und die häufigste Lokalisation ist die Mandibula. Radiologisch zeigen sich gut begrenzte Osteolysen mit oftmals kortikaler Ausdünnung. Die MRT zeigt nur unspezifische Befunde. Die FDG-PET kann zur Unterscheidung von benignen Neurofibromen zu Neurofibrosarkomen verwendet werden. (119,120)

19.2 Ossäres Neurinom

Das ossäre Neurinom ist eine sehr seltene, benigne Läsion, die von der Nervenscheide ausgeht. Hauptsächlich sind Wirbelsäule und Mandibula betroffen, sie kann jedoch überall im Körper auftreten. Am häufigsten tritt sie zwischen dem 2. und 5. Lebensjahrzehnt auf. Im Nativröntgen zeigt sich eine benigne, zystisch erscheinende, umschriebene Läsion, die von einer Sklerose umgeben sein kann. In der MRT zeigt sich in der T1-gewichteten Aufnahme eine isointense Signalintensität im Vergleich zu Muskelgewebe und in der T2-gewichteten Aufnahme eine hyperintense, heterogene Signalintensität. (121)

20 Chordom

Bei dieser Läsion handelt es sich um einen malignen Tumor, der aus Resten der Notochorda in der Wirbelsäule entsteht und etwa 1-4% aller primären Knochentumoren ausmacht. Am häufigsten tritt der Tumor in Sakrum (50-60%), Schädelbasis (25-35%) und zervikaler Wirbelsäule (10%) auf. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. Der Tumor tritt sehr selten bei Kindern und Jugendlichen auf. Er zeigt seinen Manifestationsgipfel um das 60. Lebensjahr. Das biologische Verhalten von Chordomen ist charakterisiert durch langsames Wachstum und späte Metastasierung u.a. in Lunge, Knochen, Weichteile und Lymphknoten. (122)

Radiologisch zeigt sich ein osteolytisch, destruktiv wachsender Tumor, der meist lobuliert erscheint und Verkalkungen aufweisen kann.(5) In der CT sieht man eine, in der Medianlinie liegende, lytische Läsion. In 50-70 % der Fälle zeigt sich eine Kalzifikation. Häufig findet sich eine präsakrale Masse. Die CT ist sensitiver gegenüber der MRT in der Unterscheidung, zwischen einer lytischen oder sklerotischen Läsion und bei der Detektion von Kalzifikationen. In der MRT ist die Weichteilbeteiligung besser darstellbar. Es zeigt sich eine hypointense Signalintensität im T1-gewichteten Bild und eine hyperintense Signalintensität in der T2-gewichteten Sequenz. (122)

21 Adamantinom

Das Adamantinom ist eine maligne, sehr seltene Läsion, deren Ursprung weitgehend unklar ist. Die meistbeachtete Theorie besagt, dass die Läsion durch Versprengung von Epithelzellen der Haut, während der embryologischen Entwicklung entsteht. Sie macht nur etwa 0,1 % aller primären malignen Tumoren aus, befällt in 80% der Fälle die Tibia und tritt meist zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr auf. Radiologisch zeigt sich eine zentral oder exzentrisch gelegene, osteolytische Läsion, die von Lyseherden oder einer Sklerosezone umgeben ist. Die Kortikalis kann durchbrochen sein und in 15% der Fälle liegt eine Weichteilbeteiligung vor. In der MRT zeigt sich ein unspezifisches Bild mit einer hypointensen Signalgebung im T1-gewichteten Bild und einer hyperintensiven Signalgebung im T2-gewichteten Bild. (123)

22 Tumor-like Lesions

22.1 Solitäre (einfache) Knochenzyste

Diese osteolytische, flüssigkeitsgefüllte Läsion kann durch ein gestörtes Knochenwachstum, traumatische Prozesse oder als Restgebilde eines Tumors entstehen. Sie tritt v.a. in den langen Röhrenknochen und den Kieferknochen auf. Die genaue Inzidenz ist nicht bekannt, die Läsion dürfte jedoch sehr häufig sein. Sie manifestiert sich hauptsächlich im Kindes- und jungen Erwachsenenalter, oftmals mit einer pathologischen Fraktur. Im Nativröntgen zeigt sich ein sehr eindeutiger Befund, der weitere Diagnostik häufig unnötig macht. Es zeigt sich eine gut begrenzte, osteolytische, zentral gelegene, leicht expansive Läsion in der Metaphyse mit erhaltener, aber ausgedünnter Kortikalis. Häufig findet man Knochenfragmente, die in die Zyste hinein gefallen sind und liegen bleiben („fallenfragment-sign“). (124,125)



Abbildung 10 Solitäre Knochenzyste in der proximalen Tibia. Im Röntgenbild zeigt sich eine gut begrenzte, zentral gelegene Osteolyse in der Metaphyse, die von schmalen Septen durchzogen ist. In der T2-gewichteten Aufnahme zeigt sich die Läsion hyperintens und mit Flüssigkeitsspiegeln.

Die MRT dient vor allem in schwierigen, anatomischen Gegebenheiten eventuelle pathologische Frakturen zu diagnostizieren. Es zeigt sich ein hypointenses Signal im T1-gewichteten Bild und ein hyperintenses Signal im T2-gewichteten Bild. (126)

22.2 Aneurysmatische Knochenzyste

Hierbei handelt es sich um eine benigne, teils lokal aggressive Läsion, die aus zystischen, blutgefüllten Kammern mit bindegewebigen Septen besteht. Sie kann primär oder sekundär in Assoziation mit beispielsweise Chondrosarkomen oder Osteosarkomen entstehen. Sie hat etwa eine Inzidenz von 0,32/100 000 Personen. Sie kann in jedem Lebensalter auftreten, befällt jedoch häufig Menschen in den ersten beiden Lebensjahrzehnten. Am häufigsten sind die Metaphysen der langen Röhrenknochen betroffen, gefolgt von der Wirbelsäule. Radiologisch zeigt sich eine lytische, expansive Läsion mit ausgedünnter Kortikalis, dünnen Septen und nachweisbaren Flüssigkeitsspiegeln (fluid-fluid levels) in CT und MRT. Es zeigt sich je nach Blutungsgrad ein unterschiedliches Bild in der MRT. Eine starke

Kontrastmittelanreicherung zeigt sich in den Septen und den Randbegrenzungen, wodurch ein bienenwabenartiges Aussehen entsteht. (5,127)

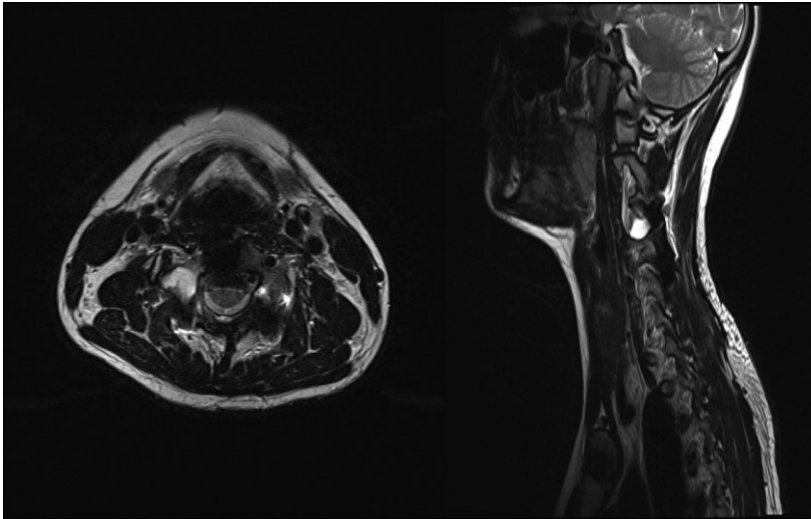


Abbildung 11 Aneurysmatische Knochenzyste der Wirbelsäule. In der T2-gewichteten Aufnahme zeigen sich hyperintense Zonen innerhalb der Zyste.

22.3 Fibröse Knochendysplasie

Es handelt sich um eine benigne Fehlentwicklung des knochenbildenden Mesenchyms, mit fehlender Umwandlung von Faserknochen in lamellären Knochen und Ersatz des Knochenmarks durch fibröses Mark. Klinisch zeigen sich stark deformierte Knochen mit möglichen pathologischen Frakturen. Als extraskeletale Manifestation bilden sich Cafe-au-lait Flecken. Die fibröse Dysplasie kann monoostotisch, polyostotisch und im Rahmen des McCune-Albright-Syndrom auftreten. Die Läsion ist häufig und tritt in den meisten Fällen in Schädelbereich und Femur auf. Radiologisch zeigen sich Destruktionen, Deformierungen und diffuse Verschattungen, die ein „Rauchglas-Muster“ erzeugen. Die Kortikalis ist verdünnt und die Ränder sind gut begrenzt. Die CT ist das geeignete Mittel der Wahl zur Darstellung der fibrösen Dysplasie, insbesondere der rauchglasartigen Struktur. Die MRT ist indiziert bei komplexen Befall mit Einengung von neurologischen Strukturen. Im T1-gewichteten Bild zeigt sich die Läsion meist signalarm und im T2-gewichteten Bild signalarm oder signalreich. (5,128)

22.4 Knochenmetastasen

Knochenmetastasen sind weitaus häufiger als primäre Knochtumoren und treten bei etwa 70% aller Brust- und Prostatumoren auf. Am häufigsten wird die Wirbelsäule befallen, gefolgt von den langen Röhrenknochen, Rippen und Becken. Radiologisch wird zwischen osteolytischen (Bronchialkarzinom, Schilddrüsenkarzinom, malignes Melanom...), osteoblastischen (Prostata-, Mamma-, Magenkarzinom...) und gemischt osteolytisch, osteoblastischen Läsionen unterschieden. Osteolytische Läsionen zeigen im Nativröntgen Lysezonen mit unscharf begrenzten Rändern und ausgedünnter oder durchbrochener Kortikalis. Osteoblastische Metastasen zeigen einen diffusen, aufgelockerten Skleroseherd, gemischt osteolytisch-osteoblastische Metastasen zeigen sowohl lytische als auch sklerotische Zonen. In der MRT zeigen sich die Läsionen durch Verdrängung des Fettmarks signalarm in der T1-gewichteten Sequenz und durch den hohen Wassergehalt signalreich in der T2-gewichteten Sequenz. Die MRT ist gut geeignet um die tatsächliche Ausdehnung der Läsion zu bestimmen und eine Therapieverlaufskontrolle durchzuführen. Die Skelettszintigrafie eignet sich für die Metastasensuche im ganzen Körper, zeigt jedoch eine geringe Spezifität, da auch einige benigne Läsionen, wie etwa das eosinophile Granulom, falsch positive Ergebnisse hervorrufen können. Die Spezifität kann durch Nutzung der SPECT Technik gesteigert werden. Das PET-CT zeigt eine höhere Sensitivität gegenüber der Skelettszintigrafie, insbesondere bei osteolytischen Läsionen. (5,129)

23 Knochengranulome

23.1 Langerhans-Zell-Histiozytose (LCH)

Die LCH ist eine seltene Erkrankung, die durch eine übermäßige Vermehrung von Langerhans-Zellen definiert ist und klinisch in drei unterschiedliche Erkrankungen unterteilt wird: eosinophiles Granulom, Hand-Schuller-Christian Syndrom und Letterer-Siwe Syndrom. Sie kann sowohl solitär als auch systemisch auftreten und verschiedene Organsysteme befallen. LCH macht etwa 1% aller Knochtumoren aus und befällt hauptsächlich Kinder zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr, mit männlicher Prädisposition. Am häufigsten sind

Schädel und Kiefer betroffen, gefolgt von den langen Röhrenknochen, Becken und Rippen.
(130)

Radiologisch zeigt sich, vor allem im Schädel, eine gut begrenzte, osteolytische Läsion, die, durch Zerstörung der Kortikalis wie „ausgestanzt“ aussieht. In den langen Röhrenknochen zeigt sich in der Diaphyse und Metaphyse eine aggressive, expandierende, osteolytische Läsion. In der MRT zeigt sich die LCH signalarm in der T1-gewichteten Sequenz und signalreich in der T2-gewichteten Sequenz. Szintigrafisch zeigt sich eine starke Anreicherung. Oft ist sie jedoch falsch positiv, sodass die Ganzkörper MRT besser geeignet ist.
(131)

23.2 Lipidgranulomatose Syn. Morbus Erdheim-Chester

Hierbei handelt es sich um eine sehr seltene Erkrankung, die vor allem im Erwachsenenalter auftritt und in den meisten Fällen die langen Röhrenknochen befällt. Liegt ein ZNS Befall vor, tritt oft ein Diabetes insipidus auf. Radiologisch zeigt sich eine metadiaphysäre Osteosklerose mit Aussparung der Epiphyse. Auf T2-gewichteten Bildern zeigen sich unregelmäßig verteilte, hyperintense Areale. (131)

24 Differentialdiagnosen

24.1 Morbus Paget Syn. Osteitis deformans Paget

Mb. Paget ist eine chronische Erkrankung unbekannter Ätiologie, die durch einen Knochenabbau, gefolgt von einem unstrukturierten und übermäßigen Knochenaufbau gekennzeichnet ist. Dieser Vorgang erfolgt oft symptomlos, kann jedoch zu Schmerzen, Frakturen und Deformitäten führen. Die Erkrankung tritt bei etwa 3-4% aller Personen über 50 Jahren auf. Sie kann sowohl monoostotisch als auch polyostotisch auftreten. Radiologisch zeigen sich bei der aktiven Erkrankung gemischt osteolytisch-sklerotische Areale mit kortikaler Verdickung, Deformitäten und Knochenexpansion. Im Schädelröntgen sieht man zu Beginn große, osteolytische, scharf begrenzte Areale, was als „osteoporosis circumscripta“

beschrieben wird. Irreguläre Bereiche fokaler Osteosklerose werden als „cotton-wool“ Herde bezeichnet. MRT Aufnahmen zeigen die Knochenumbauten und je nach Aktivität der Erkrankung, unterschiedliche Signalintensitäten. Die Szintigrafie ist die beste Methode, um einen polyostotischen Befall zu diagnostizieren. Die erhöhte Vaskularisierung und Osteoblastenaktivität führen zu einer starken Anreicherung der betroffenen Gebiete. (132)

24.2 Osteomyelitis

Die Osteomyelitis ist eine entzündliche Erkrankung des Knochens, die durch Viren, Bakterien, Parasiten oder Pilze hervorgerufen wird. Sie kann sowohl akut, als auch chronisch bestehen und tritt bevorzugt in den Metaphysen der langen Röhrenknochen auf. Im Nativröntgen sieht man zu Beginn, nahe der betroffenen Areale, ein Ödem. Nach 2-3 Wochen zeigen sich Knochendestruktionen und eine Periostreaktion, welche sich als lamellierte, zwiebelschalenartige oder spikuliert Knochenformation zeigt. Nach 10-12 Wochen kann sich durch regenerative Vorgänge, ein sklerotischer Prozess zeigen. Die MRT ist sehr sensitiv, um schon im Frühstadium eine Osteomyelitis zu diagnostizieren. Das Knochenmarksödem ist vor allem in den T2-gewichteten und STIR Sequenzen als hyperintenses Signal gut darstellbar. Bei guter Abwehrlage kann sich ein „Brodie Abszess“ bilden, der im Röntgen als etwa 1-4 cm große, gut begrenzte, zystische Läsion mit umgebender Sklerose erscheint. In der MRT zeigt sich der Abszess im T1-gewichteten Bild signalarm, umrandet von einem Ring mit intermediärer Signalintensität („Penumbra-Zeichen“). Szintigrafisch zeigt sich die Läsion in allen Untersuchungsphasen positiv. Differentialdiagnostisch besonders wichtig ist die Abgrenzung zum Ewing-Sarkom, welches nicht in die Wachstumsfuge einwächst, nur langsam Größe und Aussehen ändert und kein „Penumbra-Zeichen“ zeigt. (5,133)

24.3 Stressfraktur des Knochens

Von einer Stressfraktur spricht man entweder von einer Ermüdungsfraktur von physiologisch, normalen Knochen bei übermäßiger Belastung oder einer Insuffizienzfraktur von pathologisch verändertem Knochen. Stressfrakturen können in jedem Knochen auftreten,

zeigen sich jedoch in 95% in den unteren Extremitäten. Etwa 10% aller Fälle in einer Sportpraxis entfallen auf diese Läsion. Sie tritt am häufigsten zwischen dem 19. und 30. Lebensjahr auf, bevorzugt bei Frauen. Das Nativröntgen ist nicht gut geeignet um eine Stressfraktur zu diagnostizieren. Häufig ist sie unauffällig, zeigt, wenn nur eine regionäre Osteopenie, und nur selten die eigentliche Frakturlinie. In der MRT dagegen ist die Frakturlinie meist gut darstellbar und in den STIR Sequenzen zeigt sich meist ein ausgeprägtes, unscharf begrenztes Knochenmarksödem. Differentialdiagnostisch muss man das Ewing-Sarkom in Betracht ziehen, welches im Gegensatz ein scharf begrenztes Knochenmarksödem und in 80% der Fälle Nekroseareale aufweist. (5,134)

24.4 Myositis ossificans

Hierbei handelt es sich um eine benigne, selbstlimitierende heterotrophe Ossifikation bevorzugt in den Muskeln der Extremitäten. Sie kann in jedem Alter auftreten, zeigt jedoch einen Häufigkeitsgipfel in der 2. und 3. Lebensdekade. Die Ätiologie ist weitgehend unklar, meist ist jedoch ein Trauma bei den PatientInnen vorab aufgetreten. Klinisch zeigt sie Schmerzen und eine wachsende Muskelmasse. In der frühen Phase besteht sie aus myxoider Matrix und Fibroblasten, die sich im intermediären Stadium zu Osteoblasten umwandeln und von der Peripherie beginnend osteoide Matrix sekretieren. Im späten Stadium sieht man lamellären Knochen. Radiologisch zeigen sich je nach Stadium unterschiedliche Erscheinungen. Im frühen Stadium kann das Röntgen unauffällig sein, in der MRT zeigt sich eine hohe Signalintensität im T2-gewichteten Bild mit oder ohne hypointensen Rand. Im intermediären Stadium zeigen Röntgen und CT eine gute begrenzte Läsion mit dicken, peripheren, kalzifizierten Randsaum. Im späten Stadium zeigt sich in diesen Untersuchungsmethoden eine komplett kalzifizierte Läsion mit trabekulärer Knochenformation. In der MRT ist die Läsion hypointens in allen Sequenzen, aufgrund der Kalzifikation. Differentialdiagnostisch kommt ein Osteosarkom in Betracht, welches jedoch zu Beginn eine zentrale Kalzifikation vorweist. Im Gegensatz dazu beginnt die Kalzifikation bei der Myositis ossificans immer peripher. (135)

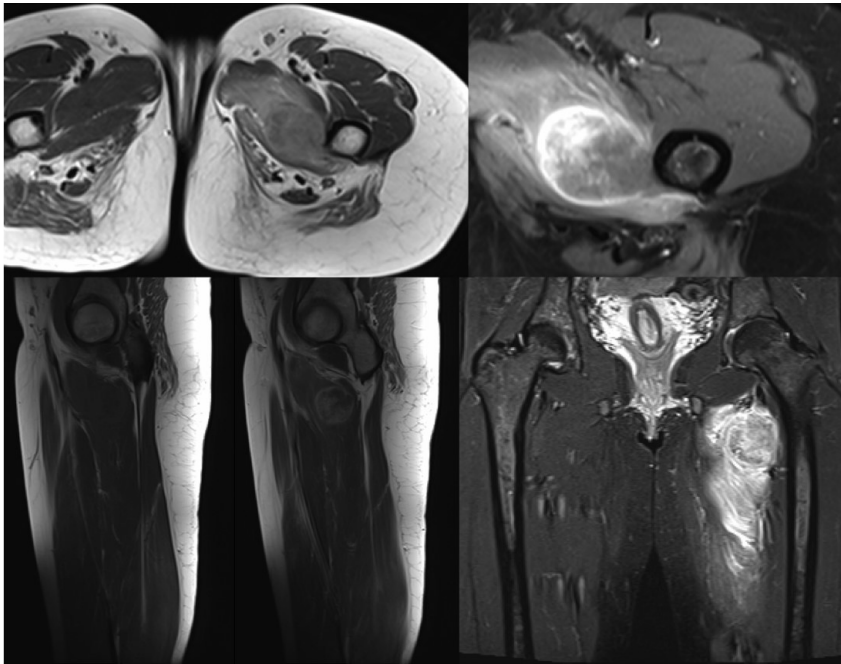


Abbildung 12 Myositis ossificans der linken Oberschenkelmuskulatur. Es zeigt sich in der T2-gewichteten Sequenz eine hyperintense, noduläre Struktur mit umgebender ödematöser Veränderung.

24.5 Ischämie des Knochens

24.5.1 Aseptische Knochennekrose

Durch Störung der Perfusion oder Durchblutung des Knochengewebes entstehen Knochennekrosen. Die Ursachen sind u.a.: Steroidtherapie, Alkoholismus, Dyslipidämie, Lupus erythematodes, oder eine Nierentransplantation. Die Läsion ist meist asymptomatisch kann jedoch manchmal Schmerzen verursachen. Im Röntgen ist oftmals nur eine periostale Verdickung zu sehen. (136) Die Läsion ist häufig und kann in jedem Knochen auftreten. Beispiele sind Morbus Kienböck (Os lunatum), Morbus Panner (Capitulum humeri) oder Morbus Perthes (juveniler Hüftkopf). In der MRT zeigen sich typische, sogenannte „Doppellinien“ in über 80% der Fälle. Hierbei wird in der T2-gewichteten Sequenz der Übergang zwischen nekrotischem und intaktem Knochen sichtbar. Ein weiteres Unterscheidungsmerkmal zu malignen Entitäten ist die fehlende KM-Anreicherung in den Nekrosearealen. (5,137)

24.5.2 Anämischer Knocheninfarkt

Oftmals radiologischer Zufallsbefund von herdförmigen Knochennekrosen, meist in den Metadiaphysen der langen Röhrenknochen. Radiologisch zeigen sich girlandenförmige, unscharf begrenzte, sklerosierte Areale. In der MRT zeigen sich wiederum Doppellinien in den T2- gewichteten Bildern. In der Literatur sind einige Fälle beschrieben, wo sich aus Infarktarealen maligne Tumoren, wie z.B. ein Osteosarkom, entwickelt haben. (5,138)

25 Diskussion

Als Diskussionsgrundlage dient die Fragestellung, inwiefern radiologische Ergebnisse das Management von Knochentumoren beeinflussen. Laut WHO unterscheidet man über 60 verschiedene Entitäten von Knochentumoren, wobei die primären, malignen Knochentumoren nur etwa 0,5-1% aller Malignitäten ausmachen. Dies zeigt, dass Diagnostik und Therapie in einem spezialisierten Zentrum erfolgen sollte und große Erfahrung und breites Wissen erforderlich ist.

Normalerweise sind weder Klinik noch Labor hinweisend auf einen Knochentumor. Es können sich unspezifische Knochenschmerzen, die vor allem im Kindesalter mit Wachstumsschmerzen verwechselt werden, oder diffuse Schwellungen zeigen. Somit ist das konventionelle Röntgen meist die erste bildgebende Methode um einen Schmerz oder eine vermutete Läsion abzuklären. Im Röntgen in zwei Ebenen ist es möglich die Morphologie der Knochendestruktion nach Lodwick, die Ränder der Läsion (von sklerotisch bis gut begrenzt), die Tumormatrix, die Reaktion des Knochens (z.B. Periostreaktion), die Lokalisation innerhalb des Knochens (Diaphyse, Metaphyse, Epiphyse) und die Lokalisation im Skelett zu beurteilen. (139) Diese Parameter in Kombination mit der Erhebung des Alters erlauben in bis zu 80 % der Fälle eine richtige artdiagnostische Zuordnung. (2) Viele Tumoren weisen spezifische Manifestationsgipfel auf, zum Beispiel treten die Hälfte aller Osteosarkome und Ewing-Sarkome in der 2. Lebensdekade auf. (20)

In bestimmten Skelettregionen, beispielsweise Becken oder Wirbelsäule ist oftmals ein Röntgen nicht aussagekräftig. Deshalb sind häufig weitere bildgebende Verfahren wie CT oder MRT notwendig, die auch das Ausmaß des Tumors und Befall von umgebenden Strukturen besser darstellen können. Die CT eignet sich vor allem zur Beurteilung von

Mikrokalzifikationen, Knochendestruktionen und periostalen Reaktionen. Die MRT dient zur Beurteilung der Ausdehnung innerhalb und außerhalb des Knochens und der Beziehung zu umgebenden Strukturen wie Gefäßen und Nerven. (2,140)

Dieses beschriebene Schema sollte vor allem angewendet werden, wenn die betroffene Person unter 40 Jahre alt ist. Wird dieses Alter überschritten und somit die Wahrscheinlichkeit metastatischer Läsionen höher ist, sollten weitere Untersuchungen, z.B. eine Szintigrafie durchgeführt werden, um einen primären Tumor auszuschließen. (140) Sekundäre Knochenläsionen kommen weitaus häufiger vor als primäre Malignitäten, da viele Tumoren in den Knochen metastasieren, wie Prostata-, Brust- oder Lungentumoren. Etwa 75% dieser Tumoren entwickeln zumindest eine Knochenmetastase im Verlauf. Daher ist eine frühe und genaue Abklärung von Knochenmetastasen notwendig um eine adäquate Therapie einzuleiten. Es zeigte sich, dass hierbei die MRT und die PET-CT die höchste Sensitivität aufweisen. Insbesondere dem Nativröntgen sind sie überlegen, da Knochenmetastasen im Röntgen erst ab einem Verlust von mehr als 50% der Knochenmatrix sichtbar werden. (141)

Ist durch die radiologischen Methoden keine eindeutige Zuordnung möglich wird eine Biopsie notwendig. Diese wird anhand der vorliegenden radiologischen Befunde geplant und mit Unterstützung radiologischer Methoden durchgeführt. Oftmals zeigt der histopathologische Befund jedoch keine eindeutige Zuordnung bzw. nur einen Ausschnitt eines oft heterogen aufgebauten Tumors. Deshalb sollte die Pathologie auch immer das Röntgen in zwei Ebenen in ihren Befund miteinbeziehen. (142)

Eine weitere, wichtige Rolle spielt die Radiologie in der Operationsplanung. Dafür wird vor allem die CT verwendet. Für das Staging eignet sich die MRT am besten. Es sind zwei unterschiedliche Staging-Systeme in Gebrauch: die TNM Klassifikation (basierend auf Differenzierungsgrad, Größe und Metastasen) und die Enneking Klassifikation (basierend auf Differenzierungsgrad, lokale Ausbreitung und Metastasen). Auch das Therapieansprechen wird mittels MRT oder PET kontrolliert. (140)

Schlussendlich kann man sagen, dass die Radiologie eine unverzichtbare Rolle im Management von Knochtumoren einnimmt. Die richtige Diagnosestellung erfordert jedoch eine multidisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Radiologie, Pathologie und Orthopädie.

26 Literaturverzeichnis

1. Rajiah P, Ilaslan H, Sundaram M. Imaging of primary malignant bone tumors (Nonhematological). *Radiol Clin North Am.* 2011;49(6):1135–61.
2. Erlemann R. Radiologische Diagnostik von Knochentumoren. Teil 1. *Radiologe.* 2001;41(11):1009–25.
3. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer.* 1994 Mar 1;73(5):1411–24.
4. Fletcher CDM, Mertens F, Unni K. World Health Organization Classification of Tumours Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. *Cancer.* 2002;177(3):1365–76.
5. Uhl M, Herget GW. Radiologische Diagnostik von Knochentumoren. Stuttgart; New York: Thieme; 2008.
6. Erlemann R, Edel G, Roessner A, Müller-Miny H. Determination of the growth rate of tumor-like space-occupying lesions of the bones. A study of 1154 lesions of the long tubular bones. *Radiologe.* 1994 Feb;34(2):53–8.
7. Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Dittrich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology.* 1980 Mar;134(3):577–83.
8. Fötter R, Gell G, Melzer G, Kopp W, Lehnert M, Weybora W. Computer-assisted diagnosis of bone tumors and tumor-like skeletal diseases: critical evaluation of its clinical use. *RöFo Fortschritte Auf Dem Gebiete Der Röntgenstrahlen Und Der Nukl.* 1988 May;148(5):498–504.
9. Wenaden AET, Szyszko TA, Saifuddin A. Imaging of periosteal reactions associated with focal lesions of bone. *Clin Radiol.* 2005;60(4):439–56.
10. Erlemann R. Periosteal reactions. *Radiologe.* 1999 Oct;39(10):910–20.
11. Ragsdale BD, Madewell JE, Sweet DE. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions. Part II: periosteal reactions. *Radiol Clin North Am.* 1981 Dec;19(4):749–83.
12. Brower AC, Moser RP, Kransdorf MJ. The frequency and diagnostic significance of periostitis in chondroblastoma. *Am J Roentgenol.* 1990;154(2):309–14.
13. Weatherall PT, Maale GE, Mendelsohn DB, Sherry CS, Erdman WE, Pascoe HR. Chondroblastoma: classic and confusing appearance at MR imaging. *Radiology.* 1994 Feb;190(2):467–74.
14. Kaim AH, Hügli R, Bonél HM, Jundt G. Chondroblastoma and clear cell chondrosarcoma: radiological and MRI characteristics with histopathological correlation. *Skeletal Radiol.* 2002 Feb;31(2):88–95.
15. Edeiken J, Hodes PJ, Caplan LH. New bone production and periosteal reaction. *Am J Roentgenol.* American Roentgen Ray Society; 1966 Jul 23;97(3):708–18.
16. Volberg FM, Whalen JP, Krook L, Winchester P. Lamellated periosteal reactions: A radiologic and histologic investigation. *AJR Am J Roentgenol.* 1977 Jan;128(1):85–7.

17. Häussler MD, Fenstermacher MJ, Johnston DA, Harle TS. MRI of primary lymphoma of bone: Cortical disorder as a criterion for differential diagnosis. *J Magn Reson Imaging*. 1999;9(1):93–100.
18. Spina V, Montanari N, Romagnoli R. Malignant tumors of the osteogenic matrix. *Eur J Radiol*. 1998 May;27 Suppl 1:S98–109.
19. Bloom RA, Libson E, Husband JE, Stoker DJ. The periosteal sunburst reaction to bone metastases. A literature review and report of 20 additional cases. *Skeletal Radiol*. 1987 Jan;16(8):629–34.
20. Erlemann R. Radiologische Diagnostik von Knochentumoren. Teil 2. *Radiologe*. 2001;41(11):1009–25.
21. Erlemann R. Basic diagnostics of bone tumors. *Radiologe*. 2009 Apr;49(4):355–70.
22. Mulder JD, Schütte HE, Kroon HM, Taconis WK. Radiological atlas of bone tumors. Amsterdam: Elsevier; 1993.
23. Erlemann R. MRI morphology of bone tumors and tumor-like lesions. *Radiologe*. 2010 Jan;50(1):61–80.
24. Dahlin C, Unni K. Bone tumors. General aspects and data on 8,542 cases. 4th ed. Springfield: Thomas; 1986.
25. Gold RH, Mirra JM, Remotti F, Pignatti G. Case report 527: Giant bone island of tibia. *Skeletal Radiol*. 1989 Jan;18(2):129–32.
26. Onitsuka H. Roentgenologic aspects of bone islands. *Radiology*. 1977 Jun;123(3):607–12.
27. Ikeuchi M, Komatsu M, Tani T. Giant bone island of femur with femoral head necrosis: A case report. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2010;130(4):447–50.
28. Greenspan A, Stadalnik RC. Bone island: scintigraphic findings and their clinical application. *Can Assoc Radiol J*. 1995 Oct;46(5):368–79.
29. Ribeiro T, França T De, Alcino L, Gueiros M, Freire J, Castro L De. Solitary peripheral osteomas of the jaws. 2012;99–103.
30. Zhou B, Liu M, Lv L, Xia H. Bone marrow osteoma of the tibia: A case report. *Oncol Lett*. 2014;2776–8.
31. Kransdorf MJ, Stull MA, Gilkey FW, Moser RP. Osteoid osteoma. *Radiographics*. 1991;11(4):671–96.
32. Gokce E, Acu B, Ayan E, Çelikyay F. Radiological Imaging Findings of a Case with Vertebral Osteoid Osteoma Leading to Brachial Neuralgia. *J Clin Imaging Sci*. 2013;3(1):54.
33. Jackson RP, Reckling FW, Mants FA. Osteoid osteoma and osteoblastoma. Similar histologic lesions with different natural histories. *Clin Orthop Relat Res*. 1977 Oct;(128):303–13.
34. Park J, Pahk K, Kim S, Lee S, Song S, Choe J. Radionuclide imaging in the diagnosis of osteoid osteoma. *Oncol Lett*. 2015;10(2):1131–4.
35. Greenspan A. Benign bone-forming lesions: osteoma, osteoid osteoma, and osteoblastoma. Clinical, imaging, pathologic, and differential considerations.

- Skeletal Radiol. 1993 Oct;22(7):485–500.
36. Arkader A, Dormans JP. Osteoblastoma in the skeletally immature. *J Pediatr Orthop.* Jan;28(5):555–60.
 37. Yin H, Zhou W, Yu H, Li B, Zhang D, Wu Z, et al. Clinical characteristics and treatment options for two types of osteoblastoma in the mobile spine: A retrospective study of 32 cases and outcomes. *Eur Spine J.* 2014;23(2):411–6.
 38. Ye J, Liu L, Wu J, Wang S. Osteoblastoma of the rib with CT and MR imaging: a case report and literature review. *World J Surg Oncol. BioMed Central Ltd;* 2012;10(1):49.
 39. Li Z, Zhao Y, Hou S, Mao N, Yu S, Hou T. Clinical Features and Surgical Management of Spinal Osteoblastoma: A Retrospective Study in 18 Cases. *PLoS One.* 2013;8(9):1–11.
 40. Okuda S, Myoui A, Nakase T, Wada E, Yonenobu K, Yoshikawa H. Ossification of the ligamentum flavum associated with osteoblastoma: a report of three cases. *Skeletal Radiol.* 2001 Jul;30(7):402–6.
 41. Schajowicz F, Lemos C. Malignant osteoblastoma. *J Bone Jt Surgery British Vol.* 1976;58B(2):202–11.
 42. Al-Muqbel KM, Al-Omari MH, Audat ZA, Alqudah MA. Osteoblastoma Is a Metabolically Active Benign Bone Tumor on 18F-FDG PET Imaging. *J Nucl Med Technol.* 2013;41(4):308–10.
 43. Ottaviani G, Jaffe N. The epidemiology of osteosarcoma. *Cancer Treat Res.* 2009 Jan;152:3–13.
 44. Uhl M, Saueressig U, Koehler G, Kontny U, Niemeyer C, Reichardt W, et al. Evaluation of tumour necrosis during chemotherapy with diffusion-weighted MR imaging: preliminary results in osteosarcomas. *Pediatr Radiol.* 2006 Dec;36(12):1306–11.
 45. Whelan JS, Jinks RC, McTiernan A, Sydes MR, Hook JM, Trani L, et al. Survival from high-grade localised extremity osteosarcoma: combined results and prognostic factors from three European Osteosarcoma Intergroup randomised controlled trials. *Ann Oncol. Oxford University Press;* 2012 Jun 1;23(6):1607–16.
 46. Costelloe CM, Macapinlac HA, Madewell JE, Fitzgerald NE, Mawlawi OR, Rohren EM, et al. 18F-FDG PET/CT as an indicator of progression-free and overall survival in osteosarcoma. *J Nucl Med.* 2009 Mar 1;50(3):340–7.
 47. Liu J-J, Liu S, Wang J-G, Zhu W, Hua Y-Q, Sun W, et al. Telangiectatic osteosarcoma: a review of literature. *Onco Targets Ther. Dove Press;* 2013 Jan;6:593–602.
 48. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer MM. Telangiectatic osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology.* 2003;229(2):545–53.
 49. Andresen KJ, Sundaram M, Unni KK, Sim FH. Imaging features of low-grade central osteosarcoma of the long bones and pelvis. *Skeletal Radiol.* 2004;33(7):373–9.
 50. Sundaram M. Imaging of Paget’s disease and fibrous dysplasia of bone. *J Bone*

- Miner Res. 2006;21 Suppl 2:P28–30.
51. Bishop JA, Shum CH, Sheth S, Wakely PE, Ali SZ. Small cell osteosarcoma: Cytopathologic characteristics and differential diagnosis. *Am J Clin Pathol.* 2010;133(5):756–61.
 52. Suresh S, Saifuddin A. Radiological appearances of appendicular osteosarcoma: a comprehensive pictorial review. *Clin Radiol.* 2007;62(4):314–23.
 53. Papatthanassiou ZG, Alberghini M, Thiesse P, Gambarotti M, Bianchi G, Tranfaglia C, et al. Parosteal osteosarcoma mimicking osteochondroma: A radio-histologic approach on two cases. *Clin Sarcoma Res. BioMed Central Ltd;* 2011;1(1):2.
 54. Liu X, Zi Y, Xiang L, Han T. Periosteal osteosarcoma: a review of clinical evidence. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8(1):37–44.
 55. Murphey MD, Jelinek JS, Temple HT, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of periosteal osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology.* 2004;233(1):129–38.
 56. Staals EL, Bacchini P, Bertoni F. High-grade surface osteosarcoma: A Review of 25 cases from the Rizzoli Institute. *Cancer.* 2008;112(7):1592–9.
 57. Okada K, Unni KK, Swee RG, Sim FH. High grade surface osteosarcoma: a clinicopathologic study of 46 cases. *Cancer.* 1999 Mar 1;85(5):1044–54.
 58. Wold LE, Unni KK, Beabout JW, Pritchard DJ. High-grade surface osteosarcomas. *Am J Surg Pathol.* 1984 Mar;8(3):181–6.
 59. Vanhoenacker F, De Beuckeleer LH, De Schepper AM. Intracortical osteosarcoma: Is MRI useful? *RoFo Fortschritte auf dem Gebiet der Rontgenstrahlen und der Bildgeb Verfahren.* 2001;173(10):959–60.
 60. Kitsoulis P, Galani V, Stefanaki K, Paraskevas G, Karatzias G, Agnantis NJ, et al. Osteochondromas: review of the clinical, radiological and pathological features. *In Vivo.* 2008;22(5):633–46.
 61. Rahman A, Bhandari PB, Hoque SU, Ansari A, Hossain AM. Solitary osteochondroma of the atlas causing spinal cord compression: a case report and literature review. *BMJ Case Rep.* 2012;June.
 62. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2000;20(5):1407–34.
 63. Kok HK, Fitzgerald L, Campbell N, Lyburn ID, Munk PL, Buckley O, et al. Multimodality imaging features of hereditary multiple exostoses. *Br J Radiol.* 2013;86(1030):20130398.
 64. Malghem J, Vande Berg B, Noël H, Maldague B. Benign osteochondromas and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage cap thickness by ultrasound. *Skeletal Radiol.* 1992 Jan;21(1):33–7.
 65. Gao H, Wang B, Zhang X, Liu F, Lu Y. Maffucci syndrome with unilateral limb: a case report and review of the literature. *Chin J Cancer Res.* 2013;25(2):254–8.
 66. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: Associated syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(4):541–64.

67. Ferrer-Santacreu EM, Ortiz-Cruz EJ, González-López JM, Pérez Fernández E. Enchondroma versus low-grade chondrosarcoma in appendicular skeleton: Clinical and radiological criteria. *J Oncol.* 2012;2012:1–6.
68. Pansuriya TC, Kroon HM, Bovée JVMG. Enchondromatosis: Insights on the different subtypes. *Int J Clin Exp Pathol.* 2010;3(6):557–69.
69. Zhang Y, Zhao C, Liu H, Hou H, Zhang H. Multiple metastasis-like bone lesions in scintigraphic imaging. *J Biomed Biotechnol.* 2012;2012(Figure 4):1–8.
70. Springfield DS, Capanna R, Gherlinzoni F, Picci P, Campanacci M. Chondroblastoma. A review of seventy cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1985 Jun;67(5):748–55.
71. Sohn SH, Koh SA, Kim DG, Park SW, Lee KH, Kim MK, et al. A case of spine origin chondroblastoma metastasis to lung. *Cancer Res Treat.* 2009;41(4):241–4.
72. Jaovisidha S, Siriapisith R, Chitrapazt N, De Zordo T, Woratanarat P, Subhadrabandhu T, et al. Radiological findings in 31 patients with chondroblastoma in tubular and non-tubular bones. *Singapore Med J.* 2013;54(5):275–80.
73. Davila JA, Amrami KK, Sundaram M, Adkins MC, Unni KK. Chondroblastoma of the hands and feet. *Skeletal Radiol.* 2004;33(10):582–7.
74. Hamada K, Ueda T, Tomita Y, Higuchi I, Inoue A, Tamai N, et al. False positive 18F-FDG PET in an ischial chondroblastoma; an analysis of glucose transporter 1 and hexokinase II expression. *Skeletal Radiol.* 2006;35(5):306–10.
75. Wu CT, Inwards CY, O’Laughlin S, Rock MG, Beabout JW, Unni KK. Chondromyxoid fibroma of bone: a clinicopathologic review of 278 cases. *Hum Pathol.* 1998 May;29(5):438–46.
76. Shimada J, Tsunozuka H, Terauchi K, Shimomura M, Konishi E, Nishimura M, et al. Chondromyxoid fibroma with secondary aneurysmal bone cyst of the Rib. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;19(3):250–2.
77. Rahimi A, Beabout JW, Ivins JC, Dahlin DC. Chondromyxoid fibroma: a clinicopathologic study of 76 cases. *Cancer.* 1972;30(3):726–36.
78. Kim H-S, Jee W-H, Ryu K-N, Cho K-H, Suh J-S, Cho J-H, et al. MRI of chondromyxoid fibroma. *Acta Radiol.* 2011 Oct 1;52(8):875–80.
79. Murata H, Horie N, Matsui T, Akai T, Ueda H, Oshima Y, et al. Clinical usefulness of thallium-201 scintigraphy and magnetic resonance imaging in the diagnosis of chondromyxoid fibroma. *Ann Nucl Med.* 2008;22(3):221–4.
80. Mosier SM, Patel T, Strenge K, Mosier AD. Chondrosarcoma in childhood: the radiologic and clinical conundrum. *J Radiol Case Rep.* 2012;6(12):32–42.
81. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2003;23(5):1245–78.
82. Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul J a, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features. *Radiographics.* 1998;18(5):1213–37.
83. Rozeman LB, Hogendoorn PCW, Bovée JVMG. Diagnosis and prognosis of

- chondrosarcoma of bone. *Expert Rev Mol Diagn.* 2002 Sep;2(5):461–72.
84. Papagelopoulos PJ, Galanis EC, Mavrogenis AF, Savvidou OD, Bond JR, Unni KK, et al. Survivorship analysis in patients with periosteal chondrosarcoma. *Clin Orthop Relat Res.* 2006 Jul;448:199–207.
 85. Kanjirakkadu PK, Moothiringode CS, Ramani KC, Puthoor D. Periosteal chondrosarcoma of metacarpal bone: Report of a rare entity. *Australas Med J.* 2012;5(11):589–92.
 86. Morimoto S, Futani H, Tsuchiyama K, Fukunaga S, Tsukamoto Y, Yoshiya S. Usefulness of PET/CT for diagnosis of periosteal chondrosarcoma of the femur: A case report. *Oncol Lett.* 2014;1826–8.
 87. Ayoub KS, Grimer RJ, Carter SR, Mangham DC, Davies A, Tillman RM. Clear cell chondrosarcoma of bone. *Sarcoma.* 1999;3(2):115–9.
 88. Xu J, Li D, Xie L, Tang S, Guo W. Mesenchymal Chondrosarcoma of Bone and Soft Tissue: A Systematic Review of 107 Patients in the Past 20 Years. *PLoS One.* 2015;10(4):e0122216.
 89. Vu Nguyen D, Sobri Muda A, Yaacob Y. Mesenchymal chondrosarcoma: A case report. *Malaysian J Med Sci.* 2013;20(3):71–7.
 90. Henderson ER, Pala E, Angelini A, Rimondi E, Ruggieri P. Dedifferentiated Peripheral Chondrosarcoma: A Review of Radiologic Characteristics. *Sarcoma.* 2013;2013:1–6.
 91. Bowers LM, Cohen DM, Bhattacharyya I, Pettigrew JC, Stavropoulos MF. The Non-ossifying Fibroma: A Case Report and Review of the Literature. *Head Neck Pathol.* 2012;203–10.
 92. Błaz M, Palczewski P, Świątkowski J, Gołebiowski M. Cortical fibrous defects and non-ossifying fibromas in children and young adults: The analysis of radiological features in 28 cases and a review of literature. *Polish J Radiol.* 2011;76(4):32–9.
 93. Kapukaya A, Arslan H, Özkul E, Mizrak B. Primary xanthofibroma in the calcaneus: A case report. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2011;45(3):203–7.
 94. Caushi F, Xhemalaj D, Bani I, Skenduli I, Gega B, Hafizi H, et al. Sclerosing Xanthofibroma of the Rib That Mimics a Very Aggressive Malignant Tumor of the Thoracic Wall. *Case Rep Pulmonol.* Hindawi Publishing Corporation; 2014;2014:1–3.
 95. Woods TR, Cohen DM, Islam MN, Rawal Y, Bhattacharyya I. Desmoplastic Fibroma of the Mandible: A Series of Three Cases and Review of Literature. *Head Neck Pathol.* Springer US; 2015;9(2):196–204.
 96. Yang L, Feng Y, Yan X, Li Y, Bie L. Benign fibrous histiocytoma of parietal bone: case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2015;13(1):4–7.
 97. Pobirci DD, Bogdan F, Pobirci O, Petcu CA, Rosca E. Study of malignant fibrous histiocytoma: clinical, statistic and histopatological interrelation. *Rom J Morphol Embryol.* 2011;52(1 Suppl):385–8.
 98. Kasat VO, Saluja H, Rudagi BM, Kalburge J V, Sachdeva S. Malignant fibrous histiocytoma of maxillary alveolar ridge extending to the hard palate. *J Cancer Res Ther.* 2014 Jan 1;10(2):422–4.

99. Orhan K, Orhan AI, Oz U, Pekiner FN, Delilbasi C. Misdiagnosed fibrosarcoma of the mandible mimicking temporomandibular disorder: a rare condition. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007;104(4):e26–9.
100. Yuwanati MB, Tupkari J V. Fibrosarcoma of Mandible: A Case Report. *Case Rep Dent.* 2011;2011:1–4.
101. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT, Gibbs CP, Mendenhall NP. Giant Cell Tumor of Bone. *Am J Clin Oncol.* 2006;29(1):96–9.
102. O'Connor W, Quintana MT, Smith S V, Willis MS, McCartney W. The Hypermetabolic Giant: 18F-FDG avid Giant Cell Tumor identified on PET-CT. *J Radiol Case Rep.* 2014;8(6):27–38.
103. Hedge AS, Shenoy RM, Rai MP. Giant cell tumour of the distal humerus: a case report. *J Orthop Surg.* 2014;22(3):427–9.
104. Ozaki T. Diagnosis and treatment of Ewing sarcoma of the bone: a review article. *J Orthop Sci.* 2015;20(2):250–63.
105. Krishna KBB, Thomas V, Kattoor J, Kusumakumari P. A Radiological Review of Ewing ' s Sarcoma of Mandible : A Case Report with One Year Follow-up. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2013;6(2):109–14.
106. Guimarães JB, Rigo L, Lewin F, Emerick A. The importance of PET / CT in the evaluation of patients with Ewing tumors. *Radiol Bras.* 2015;48(3):175–80.
107. Derlin T. Imaging of multiple myeloma: Current concepts. *World J Orthop.* 2014;5(3):272.
108. Sriwanitchrak P, Viyanant V, Chaijaroenkul W, Srivatanakul P, Gram HR, Eursiddhichai V, et al. Systematic Review Asian Pacific Journal of Cancer Prevention. *Asian Pacific J Cancer Prev.* 2011;15:9879–84.
109. Rajkumar SV. Multiple myeloma: 2014 Update on diagnosis, risk- stratification, and management. *Am J Hematol.* 2014;89(10):999–1009.
110. Healy CF, Murray JG, Eustace SJ, Madewell J, O'Gorman PJ, O'Sullivan P. Multiple Myeloma: A Review of Imaging Features and Radiological Techniques. *Bone Marrow Res.* 2011;2011:1–9.
111. Jamshidi K, Jabalameli M, Hoseini MG, Bagherifard A. Stage IE Primary Bone Lymphoma : Limb Salvage. *Arch Bone Jt Surg.* 2015;3(1):39–44.
112. Bangerter M, Griesshammer M, Bergmann L. Progress in medical imaging of lymphoma and Hodgkin's disease. *Curr Opin Oncol.* 1999 Sep;11(5):339–42.
113. Cirakli A, Elli M, Dabak N, Canbaz Tosun F, Dagdemir A, Cirakli S. Evaluation of primary bone lymphoma and the importance of positron emission tomography. *ACTA Orthop Traumatol Turc.* 2014;48(3):371–8.
114. Kaleem Z, Kyriakos M, Totty WG. Solitary skeletal hemangioma of the extremities. *Skeletal Radiol.* 2000;29(9):502–13.
115. Wushou A, Bai XF, Qi H, Xu Z, Zheng J, Li G. Haemangiopericytoma of the jaw. *J Cranio-Maxillofacial Surg.* 2014;42(5):689–94.
116. Ge X-H, Liu S-S, Shan H-S, Wang Z-M, Li Q-W. Sacro-anterior haemangiopericytoma: a case report. *Cancer Biol Med.* 2014;11(2):139–43.

117. Wenger DE, Wold LE. Benign vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skeletal Radiol.* 2000;29(2):63–74.
118. Cha JG, Yoo JH, Kim HK, Park JM, Paik SH, Park SJ. PET/CT and MRI of intraosseous haemangioma of the tibia. *Br J Radiol.* 2012;85(1012):e94–8.
119. Thammaiah S, Manjunath M, Rao K, Uma DHS. Intraoral plexiform neurofibroma involving the maxilla - pathognomonic of neurofibromatosis type I. *J Pediatr Neurosci. Medknow Publications;* 2011 Jan;6(1):65–8.
120. Yamaguchi R, Yoshida T, Nakazato Y, Yoshimoto Y. Solitary intraosseous neurofibroma of the frontal bone. Case report. *Neurol Med Chir.* 2010;50(8):683–6.
121. Ilgenfritz RM, Jones KB, Lueck N, Buckwalter J a. Intraosseous neurilemmoma involving the distal tibia and fibula: a case report. *Iowa Orthop J.* 2006;26:138–43.
122. Makhdoomi R, Ramzan A, Khursheed N, Bhat S, Baba K, Mohsin R, et al. Clinicopathological characteristics of chordoma - an institutional experience and a review of literature. *Turk Neurosurg.* 2012;(11):700–6.
123. Jain D, Jain VK, Vasishta RK, Ranjan P, Kumar Y. Adamantinoma: a clinicopathological review and update. *Diagn Pathol.* 2008;3(1):8.
124. Chadwick JW, Alsufyani NA, Lam EWN. Clinical and radiographic features of solitary and cemento-osseous dysplasia-associated simple bone cysts. *Dentomaxillofac Radiol.* 2011;40(4):230–5.
125. Teoh KH, Watts AC, Chee Y-H, Reid R, Porter DE. Predictive factors for recurrence of simple bone cyst of the proximal humerus. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2010;18(2):215–9.
126. Coskun B, Akpek S, Dogulu F, Uluoglu O, Eken G. Simple Bone Cyst in Spinous Process of the C4 Vertebra. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25(7):1291–3.
127. Chan G, Arkader A, Kleposki R, Dormans JP. Case report: primary aneurysmal bone cyst of the epiphysis. *Clin Orthop Relat Res.* 2010;468(4):1168–72.
128. Atala MH, Salk I, Savas R, Onder UI, Hulusi E. CT and MR Imaging in a Large Series of Patients with Craniofacial Fibrous Dysplasia. *Polish J Radiol.* 2015;80:232–40.
129. O’Sullivan GJ, Carty FL, Cronin CG. Imaging of bone metastasis: An update. *World J Radiol.* 2015;7(8):202.
130. Wang S, Zhang W, Na S, Zhang L, Lang Z. Langerhans Cell Histiocytosis of the Clavicle. *Medicine (Baltimore).* 2014;93(20):e117.
131. Zaveri J, La Q, Yarmish G, Neuman J. More than just Langerhans cell histiocytosis: a radiologic review of histiocytic disorders. *Radiographics.* 2014;34:2008–24.
132. Misra S, Vineet D, Baskaran P, Shankar Yu. Paget disease of bone: A classic case report. *Contemp Clin Dent. Medknow Publications;* 2013 Apr;4(2):227.
133. McCarville MB. The child with bone pain: malignancies and mimickers. *Cancer Imaging.* 2009;9(Special Issue A):115–21.
134. Berger FH, de Jonge MC, Maas M. Stress fractures in the lower extremity. The importance of increasing awareness amongst radiologists. *Eur J Radiol.* 2007 Apr;62(1):16–26.

135. Govindarajan A, Sarawagi R, Prakash ML. Myositis ossificans: the mimicker [Internet]. *BMJ Case Reports*. 2013. Available from: <http://casereports.bmj.com/cgi/doi/10.1136/bcr-2013-201477>
136. Lafforgue P, Schiano A, Acquaviva PC. Bone infarction, or idiopathic metaphyseal and diaphyseal aseptic osteonecrosis of the long bones. Update and contribution of new imaging technics. *Rev du Rhum des Mal ostéo-articulaires*. 1990 Apr 25;57(4):359–66.
137. Shah KN, Racine J, Jones LC, Aaron RK. Pathophysiology and risk factors for osteonecrosis. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2015;8(3):201–9.
138. Torres FX, Kyriakos M. Bone infarct-associated osteosarcoma. *Cancer*. 1992;70(10):2418–30.
139. Priolo F, Cerase A. The current role of radiography in the assessment of skeletal tumors and tumor-like lesions. *Eur J Radiol*. 1998;27(SUPPL. 1):77–85.
140. Grimer R, Athanasou N, Gerrand C, Judson I, Lewis I, Morland B, et al. UK guidelines for the management of bone sarcomas. *Sarcoma*. 2010;2010.
141. Benedicte M, Lausen M, Demant J, Järnum H, Vyberg M, Jelstrup L. Diagnostic accuracy of imaging methods for the diagnosis of skeletal malignancies: A retrospective analysis against a pathology-proven reference. *Elsevier Ireland Ltd*; 2016;85:61–7.
142. Böcker W. *Pathologie*. München: Urban & Fischer in Elsevier; 2012.