

Primäre Tumoren der Wirbelsäule und des Sakrums

Bone tumors of the spine

J. Freyschmidt

Übersicht

Einleitung	287
Allgemeine Klinik	288
Häufigkeit	288
Lokalisation in der Wirbelsäule	288
Untersuchungstechnik	289
Klinische und radiologische Charakteristika	290

Zusammenfassung

Primäre Knochentumoren und tumorähnliche Läsionen in der Wirbelsäule und im Sakrum sind sehr seltene Entitäten und daher diagnostisch oft problematisch. In diesem Artikel werden ihre Epidemiologie, Topografie, Klinik und radiologische Symptomatik sowie Untersuchungstechnik besprochen. Auf einige Entitäten, die der Radiologe kennen sollte (z. B. Osteoidosteom, Osteoblastom, Hämangiom, Riesenzelltumor, Chordom, aneurysmatische Knochenzyste) wird näher und mit Bildbeispielen eingegangen.



Als Abonnent der Radiologie up2date und Nutzer von Thieme-connect finden Sie einen **Podcast** unter www.thieme-connect.de/ejournals

Einleitung

Primäre Knochentumoren und sog. tumorähnliche Läsionen des Skeletts sind im Vergleich zu anderen Organtumoren als selten zu betrachten (etwa 2–4% aller malignen und benignen Geschwülste des menschlichen Körpers). Berücksichtigt man, dass benigne und maligne primäre Knochengeschwülste mit einer Lokalisation in der Wirbelsäule und im Sakrum an allen Knochentumoren nur einen Anteil von etwa 5% haben, dann muss man sie als wahre Raritäten auffassen, ganz im Gegensatz zu spinalen Tumoren des Nervensystems. So stehen in Deutschland etwa 2000 oder mehr Neuzugängen spinaler Tumoren pro Jahr etwa 100 primäre Knochentumoren der Wirbelsäule – oder besser des Wirbelorgans – gegenüber. Trotzdem muss auch der nicht spezialisierte Radiologe zumindest mit den Entitäten vertraut (oder auf sie geistig vorbereitet) sein, die sich mit radiologischen Methoden sicher oder weitgehend sicher zuordnen lassen. Dies umso mehr, als orthopädische Chirurgen, Neurochirurgen und Pathologen auf die Zuarbeit des Radiologen

angewiesen sind. In Anbetracht der histologischen Polymorphie einzelner Entitäten, der Isomorphie vieler Entitäten untereinander und des oft beschränkten und artefaktbehafteten Biopsiematerials *muss* der Pathologe sichere klinische und radiologische Vorinformationen haben, um eine korrekte Diagnose stellen zu können. Es geht nicht an, dass dem Pathologen von Chirurgen oder interventionellen Radiologen bei primären Tumoren ein mehr oder weniger großes Stück Gewebe einer Probeexzision oder Nadelbiopsie mit einer klinischen Verdachtsdiagnose ohne ausführlichen Röntgenbefund einschließlich Röntgendiagnose (zumeist nur mit einem ungeeigneten Röntgenbild oder einer Schnittbildserie) übergeben wird, und dieser dann versuchen muss, daran allein aus der Histologie eine Diagnose zu stellen bzw. seine eigene radiologische Interpretation in die histologische einzubeziehen. Auch ein ausgewiesener Knochentumor-Pathologe kann in solchen Fällen sein pathologisch-histologisches Diagnosepotenzial nicht voll ausschöpfen, wie die jahrelange Erfahrung auf diesem Gebiet beweist. Wenn der Pathologe mit der Probeexzision allein

Tabelle 1

Häufigkeit einiger benigner und maligner Tumoren mit Wirbelsäulen- und Sakrumlokalisation.

Wirbelsäulen- und Sakrumlokalisation benigner Läsionen

- Osteoblastom ca. 36 %
- aneurysmatische Knochenzyste ca. 16 %
- Osteoidosteom ca. 5 – 6 %
- Riesenzelltumor ca. 8 %
- Chondrom ca. 1 %

Wirbelsäulen- und Sakrumlokalisationen maligner Läsionen

- Chondrosarkom ca. 8 %
- Fibrosarkom, malignes fibröses Histiozytom, je ca. 7 – 8 %
- Ewing-Sarkom ca. 7 %
- Osteosarkom ca. 3 %

gelassen wird, dann wird er – aus welchen Gründen auch immer – versuchen, selbst die Radiologie zu beurteilen. Dazu fehlen ihm jedoch die nötigen Kenntnisse. Selten besitzt er den Mut, dem Chirurgen die Probeexzision zurückzugeben und darauf hinzuweisen, dass er sie nur bearbeitet, wenn ein kompetenter *radiologischer Befund* vorliegt, von den Nachteilen, die dem Patienten dadurch entstehen, ganz abgesehen. Die Folgen sind dann unnötige Unsicherheiten in der Diagnose, die umfängliche und zeitraubende Besprechungen zwischen den beteiligten Disziplinen nach sich ziehen und die meistens auch nach deren Klärung dennoch in den Behandlungsakten und insbesondere auch den Köpfen der behandelnden Ärzte und der Patienten sowie deren Angehörige bleiben. Der Radiologe *muss* also präoperativ eine konkrete Arbeitsdiagnose stellen oder das differenzialdiagnostische Spektrum stark einengen, wozu er jeweils auch das passende radiologische Verfahren gezielt einzusetzen hat, und eine Empfehlung zum weiteren Vorgehen geben.

Allgemeine Klinik

Die Wirbelsäule ist mit ihrem reichlichen Vorkommen an gut perfundiertem Knochenmark ein Prädilektionsort für Metastasen von anderen Organtumoren und für das Plasmozytom, woraus folgt, dass die betroffenen Patienten zumeist älter sind (älter als 50 – 60 Jahre). Patienten mit primären Knochentumoren und tumorähnlichen Läsionen befinden sich hingegen eher in der 2. – 4. Lebensdekade.

Das klinische Leitsymptom eines Knochentumors in der Wirbelsäule ist der lokale Schmerz, wobei die Schmerzanamnese zumeist längerer Natur ist, da es seltener zu einer Spontanfraktur kommt, ganz im Gegensatz zur Wirbelmetastase eines älteren und schon osteopenischen Menschen. Hinzu kommt, dass

ein Großteil der primären Knochengeschwülste eher in den Wirbelanhangsgebilden lokalisiert ist, wo symptomatische Spontanfrakturen seltener auftreten.

Das klinische Leitsymptom eines Knochentumors in der Wirbelsäule ist der länger bestehende lokale Schmerz.

Häufigkeit

Primäre Knochentumoren und tumorähnliche Läsionen sind an der Wirbelsäule und am Sakrum generell selten (Tab. 1). Das Osteoblastom scheint jedoch eine besondere Tendenz zu haben, in der Wirbelsäule aufzutreten.

Hinsichtlich der Dominanz (Prävalenz) sowohl benigner als auch maligner Läsionen in der Wirbelsäule und im Sakrum ergibt sich folgendes Bild:

- Osteoidosteom und Osteoblastom zusammen ca. 16 %
- aneurysmatische Knochenzyste ca. 15 %
- Chondrosarkom 14 %
- Riesenzelltumor ca. 13 %
- Ewing-Sarkom ca. 11 %
- Osteosarkom ca. 10 %
- Fibrosarkom ca. 7 %
- andere ca. 16 %

Diese und die Zahlen der Tab. 1 entstammen einer Sammelstatistik von 6497 primären Knochentumoren [1]. Da das (vertebrale und das sakrokokzygeale) Chordom vorgegebenermaßen ausschließlich im Achsen skelett vorkommt, können keine entsprechenden Zahlenangaben (Tab. 1) gemacht werden. Zur fibrösen Dysplasie, zum Osteochondrom, zum Hämangiom und zur Langerhanszell-Histiozytose finden sich in der Literatur keine entsprechenden und zuverlässigen Zahlenangaben, da es sich vielfach um (asymptomatische) Zufallsbeobachtungen handelt, die „Dunkelziffer“ also recht hoch sein dürfte.

Lokalisation in der Wirbelsäule

Wirbelsäulenabschnitte. Setzt man die Häufigkeit von Knochentumoren in den einzelnen Wirbelsäulenabschnitten zu der Knochenmasse dieser Abschnitte in Beziehung, so findet sich eine auffallende Verknüpfung: Wirbelsäulentumoren – ob primär oder sekundär – kommen an der Halswirbelsäule (ca. 8 % der Gesamtmasse der Wirbelsäule) am seltensten, an der Lenden-

wirbelsäule (ca. 35% der Gesamtmasse der Wirbelsäule) am zweithäufigsten und an der Brustwirbelsäule (etwa 57% der Gesamtmasse der Wirbelsäule) am häufigsten vor [2].

Wirbelkörper oder Wirbelanhang. Knochengeschwülste treten generell bevorzugt in der Nähe von enchondralen Ossifikationszonen, besonders um die Kniegelenke, auf, was sich dadurch – zumindest modellhaft – erklären lässt, dass im Bereich stärkerer Zellproliferationen auch stärkere „Zellentgleisungen“ in Richtung unkontrollierter Zellteilung und Geschwulstbildung möglich sind. Da in der Wirbelsäule eine bevorzugte membranöse und weniger eine enchondrale Ossifikation stattfindet, ist die Wirbelsäule offensichtlich insgesamt weniger „empfindlich“ gegenüber einer Knochengeschwulstbildung. Die enchondrale Ossifikation spielt sich überwiegend im Bogenbereich ab, und deshalb sind hier einige primäre Geschwülste (s. u.) häufiger anzutreffen als im Wirbelkörper, auf den sie allerdings nicht selten übergreifen. Andererseits treten sekundäre Knochentumoren wie Metastasen fast ausschließlich primär im knochenmarkreichen Wirbelkörper auf. Das ist bei differenzialdiagnostischen Erwägungen stets zu berücksichtigen. Vor allem Osteoidosteome und Osteoblastome sowie das Osteochondrom und die aneurysmatische Knochenzyste finden sich bevorzugt im Wirbelanhangsbereich (Abb. 1). Der Riesenzelltumor macht davon allerdings eine Ausnahme, denn er tritt überwiegend im Wirbelkörper auf.

Untersuchungstechnik

MRT, CT. Da die Projektionsradiografie bei der Diagnostik von Wirbelsäulentumoren, insbesondere bei einem Tumorsitz im Wirbelanhangsbereich – wegen der bekannten Summations- und Überlagerungsphänomene – praktisch kaum noch einen diagnostischen Stellenwert besitzt, sollte man mit einer MRT starten und bei der geringsten Auffälligkeit eine CT, ggf. eine Skelettszintigrafie folgen lassen. Eine CT – immer nur des in der MRT auffallenden Bereichs! – erhöht bei einem vom Knochen ausgehenden Prozess die diagnostische Spezifität, da der Knochen und verknöchernde Prozesse – vorerst – nur mit einer mit Röntgenstrahlen arbeitenden Methode direkt dargestellt werden können. Eine ergänzende umschriebene CT aus falsch verstandener Strahlenangst nicht einzusetzen und damit ggf. diagnostisch in eine falsche Richtung zu gehen, ist ein Fehler. Dabei ist immer zu bedenken, dass präoperativ eine der finalen Diagnose nahekommende

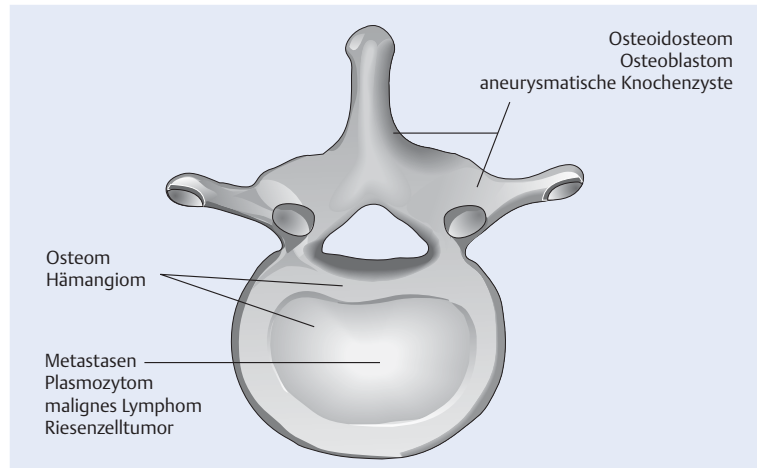


Abb. 1 Bevorzugte Lokalisationen einiger Tumoren und tumorähnlicher Läsionen in einem Wirbelkörper.

Differenzialdiagnose gestellt werden muss, denn die Histologie von Knochengeschwülsten ist ausgesprochen schwierig und oft verwirrend! Eine mit radiologischen Methoden präoperativ gestellte Diagnose ist – so zeigt es die tägliche Erfahrung – in vielen Fällen zutreffender als eine histologische Diagnose auf der Basis eines kleinen Gewebestücks („a small piece of tissue“). Das hat schon sinngemäß der berühmte amerikanische Pathologe Ewing vor fast 100 Jahren gesagt, zu einer Zeit, als es noch keine Schnittbildverfahren gab.

Skelettszintigrafie. Die Skelettszintigrafie sollte man immer dann einsetzen, wenn es gilt, die Aktivität z. B. eines sklerosierenden Prozesses zu beurteilen (z. B. Differenzialdiagnose harmloses Osteom – zu behandelndes Osteoidosteom oder reaktive Sklerose z. B. bei einer rheumatischen Enthesitis). Diese Frage ist erfahrungsgemäß und vom physikalisch-theoretischen Ansatz her nicht mit der MRT zu beantworten, wie vielfach geglaubt wird. Gerade bei sklerosierenden Prozessen wird bei einer Routineuntersuchung ein ödemäquivalentes Signal „unterdrückt“. Unabhängig davon hat der szintigrafische Nachweis oder das Fehlen eines erhöhten Knochenumsatzes in einer Läsion biologisch oder pathophysiologisch nicht dieselbe Bedeutung wie der MRT-Nachweis oder das Fehlen eines Ödemäquivalents in derselben Läsion.

Um rechtzeitig die richtigen diagnostischen Weichen stellen zu können, muss der Radiologe vor, während und nach der radiologischen Untersuchung präsent sein, er kann einen Patienten mit Verdacht auf einen Wirbelsäulentumor nicht einer sog. Routineuntersuchung durch eine MTRA überlassen.

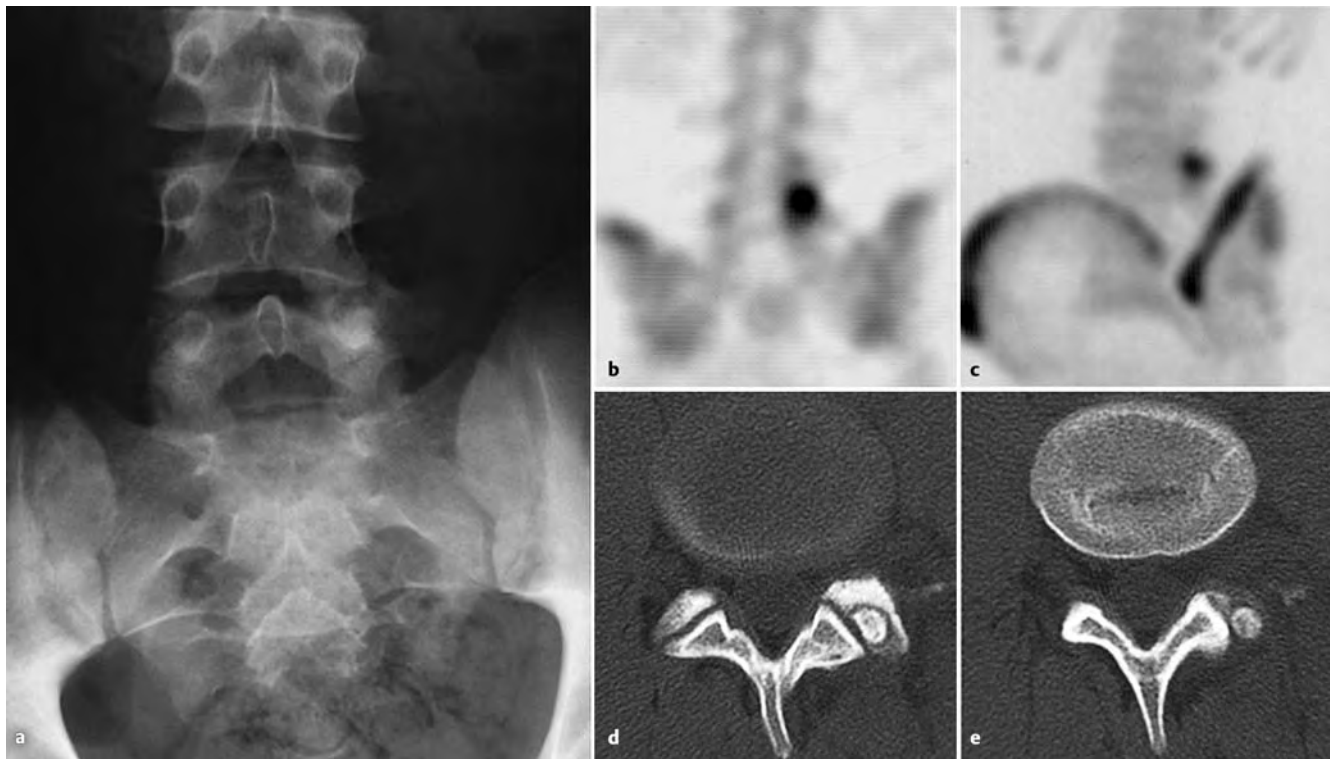


Abb. 2 Typisches Osteoidosteom im Wirbelbogengelenk von L5 links bei einem 17-jährigen mit starken konstanten Lumbalgien und einem extremen Hartspann der linken Lumbalmuskulatur seit 5 Monaten. Von dieser Klinik her musste in Anbetracht des Alters des Patienten zwangsläufig der Verdacht auf ein Osteoidosteom aufkommen. **a** Schon das Übersichtsbild mit einer rechtskonvexen Skoliose und einer Sklerose im linken Wirbelbogenbereich von L5 war hochgradig suspekt. Man hätte nur noch durch die auffällige Partie einige CT-Schnitte legen müssen, um zur Diagnose zu kommen.

b, c Das auswärtig angefertigte MRT war nicht diagnostisch (es wurde nach einem Bandscheibenvorfall gesucht!), daher haben wir in Unkenntnis des beim Orthopäden schlummernden Projektionsradiogramms ein SPECT veranlasst, das exakt die Höhenlokalisierung des Tumors aufzeigte. **d, e** Daher waren nur 6 CT-Schnitte mit niedriger Dosis notwendig, um den Tumor mit seinem stark verkalkten Nidus nachzuweisen. Typisch ist die Umgebungssklerose im vorderen Facettenanteil.

Klinische und radiologische Charakteristika

Im Folgenden werden die Tumor- oder Tumorlike-Entitäten näher besprochen, die radiologisch mit einiger Sicherheit diagnostiziert oder deren differenzialdiagnostisches Spektrum radiologisch und klinisch stark eingengt werden kann. Vorweg sei festgestellt, dass eine Graduierung nach dem Lodwick-Schema definitionsgemäß an der Wirbelsäule nicht möglich ist.

Die Langerhanszell-Histiozytose, insbesondere das eosinophile Granulom, findet keine Berücksichtigung, da es sich dabei um eine systemische Erkrankung des retikulohistiozytären Systems handelt.

Primäre Knochentumoren

■ Osteoidosteom

Das Osteoidosteom ist – gemeinsam mit dem Osteoblastom – sicherlich der häufigste benigne primäre

Knochentumor in der Wirbelsäule von Kindern und Jugendlichen bzw. jüngeren Menschen (5–20 Jahre).

Klinik. Klinisches Leitsymptom ist der Schmerz, der besonders nachts verspürt wird und in ca. 60% der Fälle gut durch nichtsteroidale Antiphlogistika zu beeinflussen ist. Es entsteht eine reflektorische schmerzhafte Skoliose, auf deren konkavem Scheitelpunkt i. d. R. der Tumor lokalisiert ist. Hinter dieser so typischen Skoliose steckt ein extremer Hartspann der Rückenstrecker, den man leicht tasten kann und den man auch in Schnittbildern am Kriterium einer Volumenvermehrung der Streckmuskulatur und in der MRT an einem zusätzlichen Ödemäquivalent erkennt.

Morphologie. Der Tumor selbst besteht aus einer – definitionsgemäß – bis zu maximal 1,5 cm im Durchmesser betragenden Osteolyse, in der sich i. d. R. kompakte, kernartige Matrixverkalkungen finden (Abb. 2). Um die Läsion herum besteht eine mehr oder weniger ausgeprägte reaktive Sklerose. Der befallene Knochenabschnitt – fast immer in den Wirbelanhangsgebilden

inkl. der Gelenkfacetten – ist zumeist volumenvermehrt, vor allem bei länger bestehenden Tumoren.

Bildgebung. Aus dem Gesagten wird deutlich, dass die CT die Untersuchungsmethode der Wahl ist, d. h. die höchste Spezifität besitzt. In der MRT wird oft der beweisende Nidus übersehen, es dominiert ein unspezifisches Ödemäquivalent im Tumorbereich. Bei stark verknochertem Nidus ist dieser nur mit extremer Fensterung darstellbar. In dieser Situation ist nach eigener Erfahrung die Mehrphasen-Skelettszintigrafie mit SPECT hilfreich, denn sie stellt den hyperperfundierten Nidus früh und die reaktive Sklerose spät dar (sog. „double density sign“). Dieser Befund muss dann ggf. mit 0,5–1 mm dicken CT-Schnitten gezielt dargestellt werden, vor allem bei geplanter Intervention, wenn man nicht Gefahr laufen will, zu viel sklerosierten Knochen, in dem man den Nidus vermutet, zu entfernen und damit eine Instabilität zu schaffen. Wenn man von der Klinik her ein Osteoidosteom vermutet, kann man die radiologische Untersuchung mit einer MRT starten und bei unspezifischem Befund die betreffende Region gezielt in der CT darstellen. Man kann auch mit einer Skelettszintigrafie mit SPECT beginnen und dann einen nidusverdächtigen Befund gezielt, d. h. mit geringstmöglichem Volumen und mit niedriger Dosis mit der CT dokumentieren.

Differenzialdiagnose. Eine realistische und nicht nur akademische Differenzialdiagnose zu diesen Befunden beim Osteoidosteom gibt es insbesondere dann nicht, wenn man auch die Klinik berücksichtigt.

Therapie. Die Therapie der Wahl ist die möglichst frühzeitige Enukleation des Nidus, aktuell und bei nicht zu großem Nidus CT-gesteuert transkutan. Wegen der relativ hohen anatomischen Präzision scheint die Radiofrequenzablation oder die interstitielle Laserablation die Methode der Wahl zu sein [2]. Eine Spontanheilung, die grundsätzlich möglich zu sein scheint, abzuwarten, halten wir bei Kindern für obsolet, da anatomische Verformungen irreversibel werden und sich die Skoliose fixieren kann.

Checkliste

Osteoidosteom

- jüngerer Patient
- hochschmerzhafte Skoliose
- sklerosierender Prozess im konkaven Scheitelpunkt der Skoliose mit zentraler Aufhellung und Verkalkung
- im Anhangsbereich eines Wirbels

■ Osteoblastom

Das seltene knochenbildende Osteoblastom (1% aller Knochentumoren, 3% aller benignen Knochentumoren) ist der größere Vertreter des Osteoidosteoms. Wenn der Tumordurchmesser mehr als 2 cm beträgt, spricht man grundsätzlich von einem Osteoblastom, zwischen 1,5 und 2 cm besteht eine Grauzone, hier richtet sich die Klassifikation nach Klinik und Lokalisation (s. u.).

Morphologie. Das Osteoblastom ist grundsätzlich aggressiver als das Osteoidosteom, d. h. es wächst expansiver und neigt ausgesprochen zu Rezidiven, wahrscheinlich weil es technisch schwieriger komplett zu reseziieren ist. In gut 61% der Fälle ist der Tumor allein auf die Anhangsgebilde begrenzt, in 25% der Fälle sind sowohl Anhangsgebilde als auch der Wirbelkörper involviert und in nur 14% ist allein der Wirbelkörper betroffen [3]. Auf das Problem des sog. aggressiven, Borderline- oder gar malignen Osteoblastoms wird an dieser Stelle nicht näher eingegangen.

Klinik. Die Klinik des gewöhnlichen Osteoblastoms ist blander als beim Osteoidosteom, bei größeren Exemplaren mit Beteiligung des Wirbelkörpers kann es zu Spontanfrakturen mit entsprechend heftigerer Schmerzsymptomatik kommen. In 26% bzw. 38% der Fälle können sich neurologische Defizite entwickeln [3,4]. Gut ein Drittel der Patienten entwickeln eine Skoliose. Betroffen sind vorwiegend junge Menschen (ca. 50% in der 2. Lebensdekade, 30% in der 3. und 15% in der 1. Lebensdekade).

Bildgebung. Radiologisch besteht der Tumor im Wesentlichen aus einer glatt begrenzten Osteolyse, die im Extremfall bis zu 10 cm messen kann, der befallene Knochenabschnitt ist aufgetrieben. In weniger als der Hälfte der Fälle sind eine Umgebungssklerose und eine Matrixmineralisation (Abb. 3, 4) nachzuweisen. Die meisten von uns beobachteten Fälle waren hypervaskularisiert (Abb. 4, 6, 7), was im Szintigramm zu einer frühen und intensiven Anreicherung führt. Im kontrastgestützten CT oder in der MRT kommt es zu einem entsprechend starken Enhancement (Abb. 4, 6, 7). Fälle eines atypischen Osteoblastoms und ein Fall mit einer sekundären AKZ sind in den Abb. 5 bis 7 wiedergegeben.

Nicht selten kommen beim Osteoblastom sekundäre aneurysmatische Knochenzysten vor (Abb. 6).

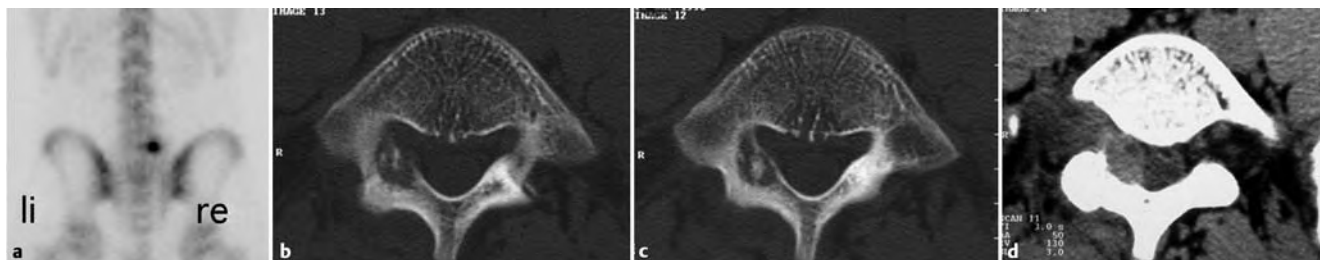


Abb. 3 Osteoblastom im Wirbelbogen L4 rechts bei einem 16-jährigen mit Lumbalgien (Dauerschmerz) und rechtsseitiger radikulärer Symptomatik. **a** Die Szintigrafie zeigt eine starke punktuelle Anreicherung im rechten Wirbelbogenbereich. **b, c** In der CT im Knochenfenster Osteolyse in der rechten Bogenwurzel und im benachbarten Bogen, in der sich eine fleckförmig verkalkte Matrix findet. **d** Nach Kontrastmittelgabe und Darstellung im Weichteilfenster zeigt sich das wahre Ausmaß des sich stark anfärbenden Tumors, der in das

rechte Foramen eingewachsen ist. Gegen ein Osteoidosteom sprechen nicht nur die Größe des Prozesses, sondern auch die unscharfen Ränder der Osteolyse; es fehlt eine reaktive umgebende Sklerose und der Nidus ist nicht kompakt (kernartig) verkalkt. Die Festlegung auf ein Osteoblastom hat für die Therapie eine Bedeutung, denn beim Osteoblastom muss reseziert werden und es stellt sich die Differenzialdiagnose zu einem niedrig malignen Osteosarkom, beim Osteoidosteom hätte man transkutan CT-gesteuert abliedert.

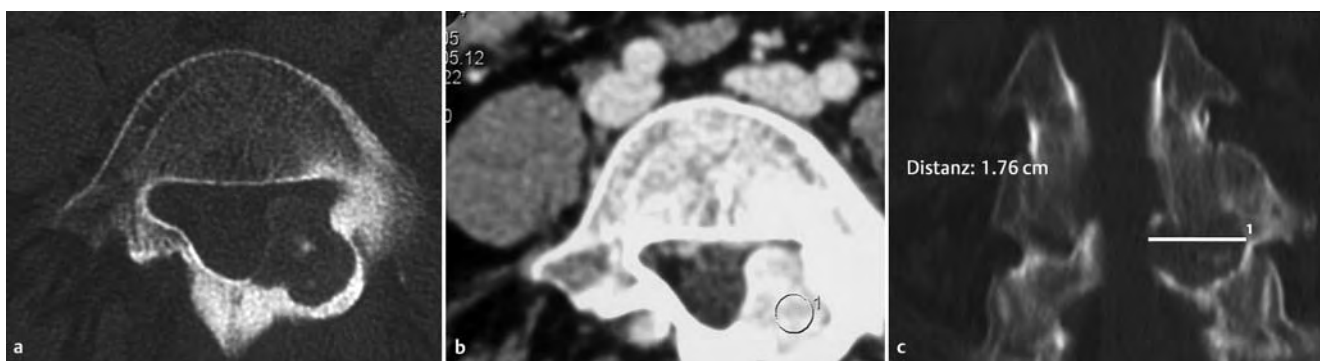


Abb. 4 Klassisches Osteoblastom im linken Bogenabschnitt von L5 bei einer 14-jährigen. Starke Schmerzen seit 1 Jahr, klinisch Hartspann der linken Lumbalmuskulatur. **a** Aufnahme im Knochenfenster mit einer Läsion, die eine relativ

hohe, der Muskulatur ähnliche Dichte aufweist und fleckförmige Matrixverkalkungen enthält. **b** Typisch für ein Osteoblastom ist die starke Kontrastmittelaufnahme. **c** Der Maximaldurchmesser der Läsion liegt bei fast 2 cm.

Checkliste

Osteoblastom

- jüngerer Patient
- schmerzhafter, lytischer, expansiver Prozess mit oder ohne Matrixverkalkung und starker Vaskularisierung
- im Wirbelanhangsbereich

■ Osteochondrom (kartilaginäre Exostose)

Das Osteochondrom scheint an der Wirbelsäule sehr selten vorzukommen, sowohl als solitäre Läsion als auch als Teil einer Exostosenkrankheit (ca. 2% der Fälle). Dies steht im Gegensatz zu der Tatsache, dass diese Läsion mit 40% den häufigsten benignen Knochentumor überhaupt repräsentiert. Die letzte Zahl stammt aus einem histopathologischen Krankengut, berücksichtigt also nicht die vielen Osteochondrome, die durch Zufall radiologisch gefunden, sicher eingeordnet werden und keiner histologischen Überprüfung bedürfen.

Klinik. Wenn der Tumor größere Dimensionen bei einer Wirbelsäulenlokalisierung erreicht, kann es vorgebenermaßen zu neurologischen Komplikationen kommen.

Morphologie. Der Tumor besteht aus einem Kopf und aus einem Stiel aus i. d. R. reifer Spongiosa. Der Stiel entwickelt sich direkt aus dem Markraum des ihn tragenden Knochens, d. h., es gibt keine kortikale Barriere. Dem Kopf sitzt gewöhnlich eine auf T2w Bildern signalintensive Knorpelkappe auf, die nicht dicker als 2 cm sein sollte, andernfalls muss man zumindest bei einem Erwachsenen ein exostotisches Chondrosarkom annehmen.

■ Chondrom

Das Chondrom oder Enchondrom kommt nur in 1% aller Fälle in der Wirbelsäule vor und wird deshalb an dieser Stelle nicht näher besprochen, insbesondere, da anhand der wenigen bisher bekannt gewordenen Fallzahlen keine verlässlichen Aussagen darüber gemacht werden können, ob Chondrome in der Wirbelsäule eine

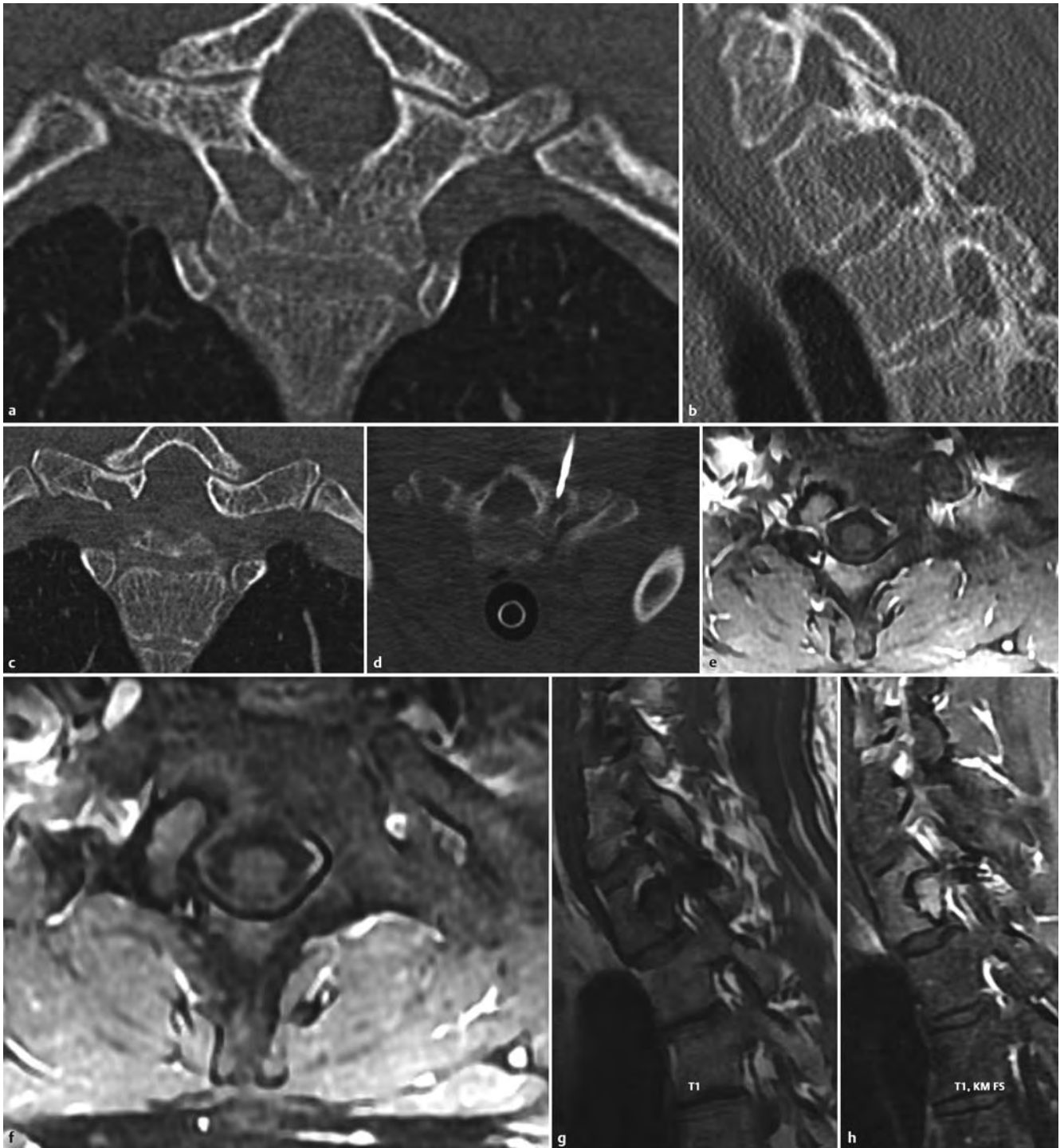


Abb. 5 Atypisches Osteoblastom im rechten Wirbelkörper- und Bogenbereich von D1 bei einem 28-jährigen Mann mit rechtsbetonten Schmerzen im zervikothorakalen Übergang. **a–c** Die CT-Bilder zeigen eine Osteolyse im rechten Wirbelkörper und -bogen ohne Matrixverkalkung, was auch gegen ein Osteoblastom spricht. **d** Positionsaufnahme bei CT-gesteuerter transkutaner Biopsie. **e–h** In der MRT mäßige Anfärbung des Tumors. Die radiologische Gesamt-

symptomatik sprach eher für eine Langerhanszell-Histiozytose. Die transkutane Biopsie in Intubationsnarkose (CA Dr. Wiens, Wolfsburg) erbrachte ein Osteoblastom (Histologie: Prof. Dr. Ostertag, Hannover). Nach der OP mit En-bloc-Spondylektomie (Prof. Dr. Harms, Langensteinbach) zeigten sich in der histologischen Aufarbeitung des Resektats sehr viel Nekrosen und Osteoklasten, was die atypische Radiologie erklären könnte.

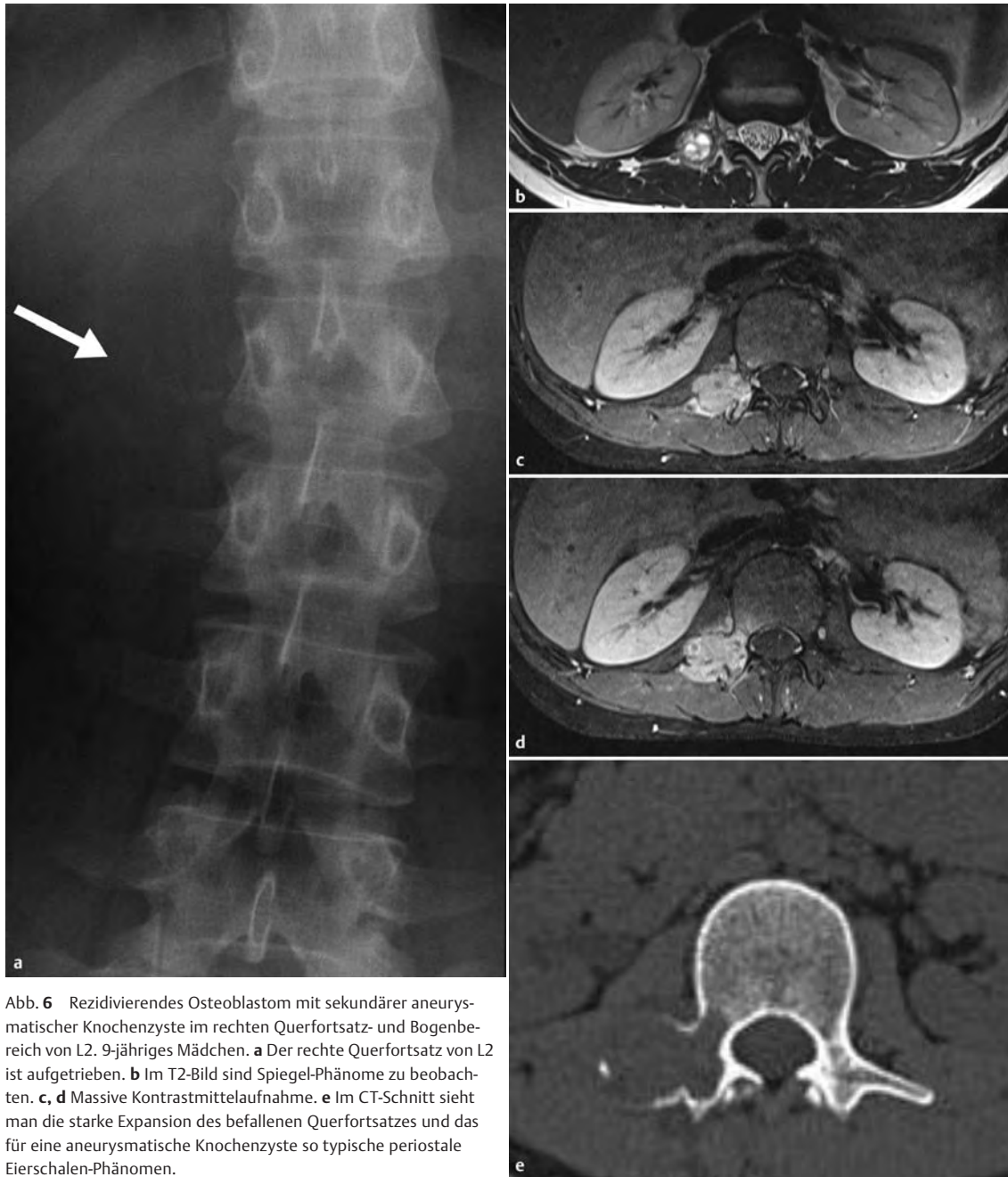


Abb. 6 Rezidivierendes Osteoblastom mit sekundärer aneurysmatischer Knochenzyste im rechten Querfortsatz- und Bogenbereich von L2. 9-jähriges Mädchen. **a** Der rechte Querfortsatz von L2 ist aufgetrieben. **b** Im T2-Bild sind Spiegel-Phänome zu beobachten. **c, d** Massive Kontrastmittelaufnahme. **e** Im CT-Schnitt sieht man die starke Expansion des befallenen Querfortsatzes und das für eine aneurysmatische Knochenzyste so typische periostale Eierschalen-Phänomen.

Checkliste

Osteochondrom

- von den Wachstumszonen des Wirbelkörpers oder aus deren unmittelbarer Nähe direkt ausgehender produktiver Knochenprozess
- ausgereifte Spongiosa im Stiel und im Kopf; der Markraum des Kopfes und des Stiels gehen kontinuierlich in den Markraum des tumortragenden Knochens über
- Kopf mit Knorpelkappe

spezifische radiologische Symptomatik besitzen. Andererseits ist Vorsicht geboten, wenn der Pathologe aus der Biopsie einer Läsion ein Chondrom diagnostiziert.

■ Hämangiom

Nach heutigem Verständnis handelt es sich bei der bisher als klassisches „Hämangiom“ in einem Wirbelkörper bezeichneten Läsion eher um das Residuum (das „Kriegerdenkmal“) eines in der Kindheit aufgetretenen Hämangioms, das sich spontan – ähnlich wie an der Haut – zurückgebildet hat, aber nicht im Sinne einer

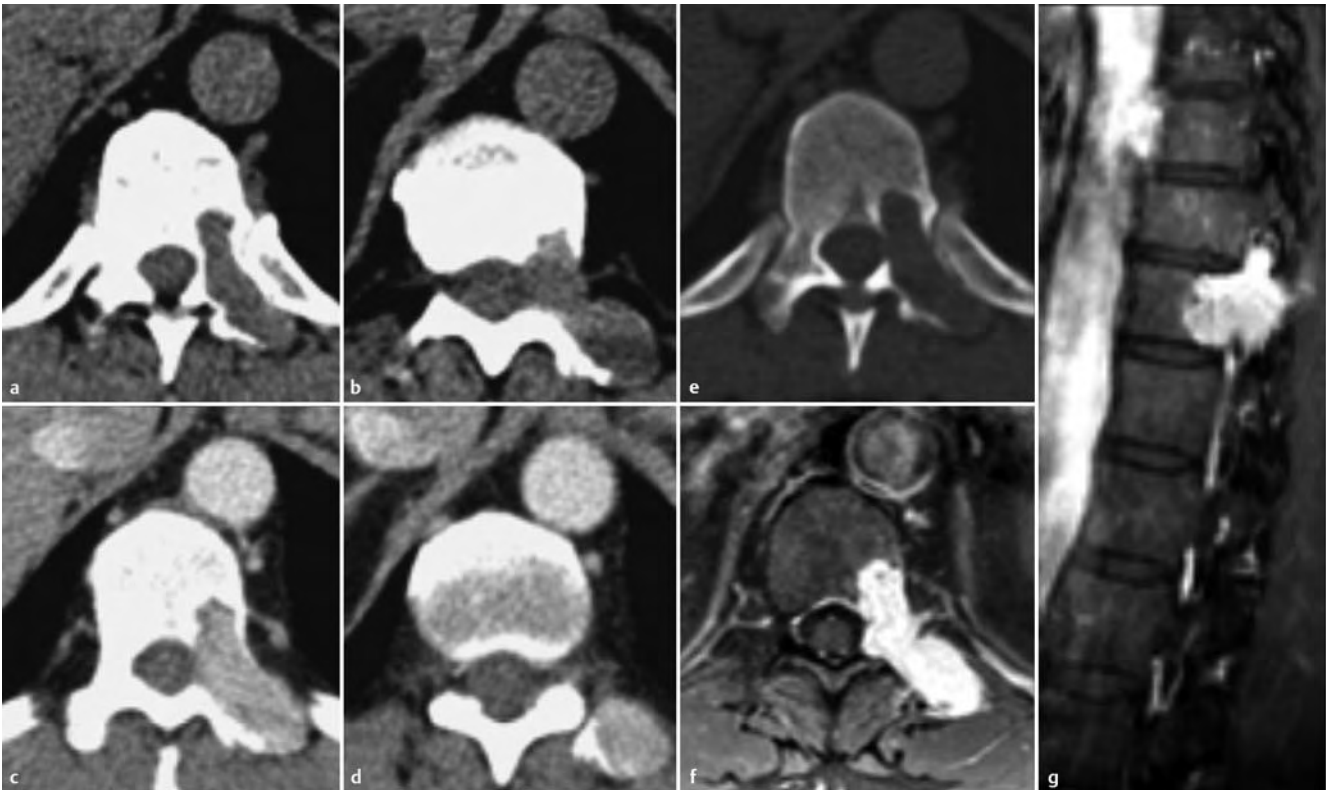


Abb. 7 Radiologisch typisches Osteoblastom in D11 bei einem 49-jährigen Mann, das sich histologisch als Grad-II-Osteosarkom, also ein noch niedrig malignes Osteosarkom erwies (Fall von OA PD Dr. Ch. Koch, Lübeck; Histologie: Prof. Dr. Ostertag, Hannover). Typisch für ein Osteoblastom ist die starke Kontrastmittelaufnahme sowohl in den CT- (c, d) als auch in den MRT-Aufnahmen (f, g).

Restitutio ad integrum, sondern unter Hinterlassung einer umschriebenen Spongiosararefizierung mit Verstärkung der restlichen Trabekel, zwischen denen Knochenmark oder Fettgewebe liegt [1]. Das schließt nicht aus, dass auch nach der Pubertät bzw. im Erwachsenenalter Hämangiome neu auftreten können, wahrscheinlich am ehesten im Zusammenhang mit einem systemischen Auftreten von Hämangiomen (multifokal im Knochen und in Weichgeweben wie Milz, Pleura etc.) im Sinne einer Angiomatose. Für die erstgenannte Annahme sprechen u. a. die große Häufigkeit, mit der sog. Hämangiome oder Hämangiomwirbel zufällig bei einer Röntgen- oder MRT-Untersuchung entdeckt werden (1 % bzw. 37%) [1]. Bei Autopsien kann man in ca. 12% der Fälle mit einem klinisch stummen „Hämangiom“ rechnen.

Residuum. Die zufällig entdeckten Hämangiome bestehen aus einem mehr oder weniger ausgedehnten, d. h. einen Teil oder einen ganzen Wirbelkörper erfassenden Bezirk mit einer wabigen oder strähnigen Spongiosatransformation. Die feinen Spongiosabälkchen sind also verschwunden, die restlichen treten als zumeist vertikal gestellte strähnige Spongiosazüge

hervor. Zwischen diesen strähnigen Spongiosatransformationen findet sich mit der CT oder der MRT nachweisbares Fettgewebe (sog. Vakutfett) oder auch Knochenmark oder Bindegewebe, i. d. R. aber nicht ein stärker anreicherndes Gewebe (Abb. 8). Sowohl in der T1- als auch in der T2-Gewichtung ist das Signal dementsprechend erhöht.

Neubildung. Bei noch aktiven oder de novo entstandenen Hämangiomen wird projektionsradiografisch oder in der CT ebenfalls ein strähniges Spongiosabild beobachtet, doch sieht man in der CT oder MRT einen geringeren Fettgehalt und einen stärkeren Anteil von rundlichen oder bandförmigen angiomatösen Gewebestrukturen und ein spätes Kontrastmittelenhancement – ähnlich wie in der Leber. In T1-Bildern kann sich ein aktives Hämangiom der Darstellung entziehen, im T2-Bild besteht eine erhöhte Signalintensität. Sind die Räume in einem kavernösen Hämangiom stark blutgefüllt, dann kann sich die Läsion sowohl im T1- als auch im T2-Bild signalintensiv darstellen. Umschriebene Areale mit niedriger Signalintensität können z. B. durch Bindegewebe oder Kalzifikationen von Thromben erklärt werden. Das Signal von nicht kalzifizierten



Abb. 8 Typischer sog. Hämangiomwirbel, der aber letztendlich einem mit fettiger Degeneration abgeheilten Hämangiom entspricht, das der Träger wahrscheinlich im Kindesalter ohne Symptome durchgemacht hat. Natürlich ist auch eine abgeheilte Gefäßmalformation zu diskutieren, doch wissen wir von diesen, dass sie gewöhnlich erst im Erwachsenenalter auftreten und dann chronisch progredient sind. **a, b** Sowohl in der T1- (**a**) als in der T2-Gewichtung (**b**) ist das (Fett-)Signal erhöht. **c, d** Die ein halbes Jahr später angefertigten CT-Schnitte zeigen eine extrem reduzierte Spongiosastruktur, dazwischen Fett- und Bindegewebe. Im Falle eines – seltenen – aktiven Hämangioms in einem Wirbelkörper oder einer Gefäßmalformation müsste man im T1-Bild eine niedrige Signalintensität und im T2-Bild eine stärkere Signalanhebung – allerdings ganz in Abhängigkeit vom Aufbau der Läsion –, fernerhin ein starkes, zumeist spätes Kontrastmittelenhancement neben Gefäßstrukturen erwarten, in der CT würde man Gefäßabdrücke in einer muskelsodensen Umgebung sehen.

Thromben hängt bekanntermaßen ganz vom Alter des Thrombus und dem damit im Zusammenhang stehenden Hämoglobinabbau ab.

Ein fixes Schnittbildmuster aktiver bzw. vitaler Hämangiome gibt es nicht, denn dieses ist von vielen interindividuell varianten und dynamischen Faktoren anhängig, wie z. B. dem Ausmaß des Blutpoolings, von Thrombosierungen, der Relation von fettigem zu hämatopoetischem Mark und einem evtl. vorhandenen Ödem.

Differenzialdiagnose. Die entscheidende Differenzialdiagnose sind vaskuläre Malfomationen, an die man immer dann denken sollte, wenn „angiomatöses“ Gewebe auf den Spinalkanal übergegriffen hat und wenn sich ein frühes und relativ starkes Enhancement bei

Schnittbildverfahren nachweisen lässt [1]. Malfomationen sind im Übrigen i. d. R. klinisch auffällig.

Riesenzelltumor

Der vierthäufigste primäre Knochentumor an oder in der Wirbelsäule ist der Riesenzelltumor, der an allen benignen Knochentumoren einen Anteil von ca. 15% und an allen primären Knochentumoren von ca. 3–6% hat. Etwa 7% aller Riesenzelltumoren kommen in der Wirbelsäule und im Sakrum vor.

Eigenheiten. Auf die biologische Sonderstellung des Riesenzelltumors (lokale Aggressivität, hohe Rezidivquote, Metastasen) kann an dieser Stelle nicht näher eingegangen werden, hierzu wird auf einschlägige Monografien verwiesen (z. B. [1]). Da die Histologie manchmal sehr schwierig sein kann (insbesondere in

der Abgrenzung gegenüber anderen riesenzellreichen Läsionen wie dem braunen Tumor beim Hyperparathyreoidismus oder der aneurysmatischen Knochenzyste), sollte man versuchen, die radiologische Differenzialdiagnose so weit wie möglich einzuengen, was beim Riesenzelltumor allerdings eher durch eine Ausschlussdiagnostik als durch eine tumorspezifische Symptomatologie gelingt.

Morphologie. An der Wirbelsäule manifestiert sich ein Riesenzelltumor überwiegend im Wirbelkörper (s.o.), ganz im Gegensatz zum Osteosarkom oder zur aneurysmatischen Knochenzyste. Die Läsion besteht aus einer exzentrischen, blasig-zystischen Strukturauslöschung mit hochgradiger Verdünnung der Kompakta, es finden sich keine endotumorale Verkalkungen, aber nicht selten Hypodensitäten in der CT und fleckige SI-Veränderungen in der MRT durch Nekrosen und/oder Einblutungen (Abb. 9). Die meisten Läsionen sind hypervaskularisiert. In gut der Hälfte der Fälle greift der Tumor auf die Anhangsgebilde über, Spontanfrakturen mit kompletter Verschleierung der Primärsymptomatik sind keine Seltenheit. Jumming et al. (2008) fanden bei 22 konsekutiven Fällen eines Riesenzelltumors in der Halswirbelsäule (Durchschnittsalter der Patienten 35,5 Jahre) in 8 Fällen einen Befall der vorderen Säule, in 13 Fällen der vorderen und hinteren Säule, nur bei einem Patienten war die hintere Säule allein involviert. Der Intervertebralraum war im Gegensatz zum Epiduralraum nie beteiligt.

Checkliste

Riesenzelltumor

- Patient in der 3. – 5. Lebensdekade
- osteolytische Läsion ohne endoläsionale Verkalkungen, aber mit starkem Kontrastmittelenhancement
- im Wirbelkörper inkl. seiner Anhangsgebilde
- Abgrenzung gegenüber einem Osteosarkom oder einer aneurysmatischen Knochenzyste durch Patientenalter, Lokalisation im befallenen Segment, Matrixossifikation (beim Osteosarkom) und ausgedehnte Spiegelformationen (bei der aneurysmatischen Knochenzyste)

■ Osteosarkom

Wie bereits erwähnt ist der häufigste maligne Knochentumor, nämlich das Osteosarkom (36% aller malignen Knochentumoren), mit primärem Sitz an oder in der Wirbelsäule eine absolute Rarität (s.o.). Wir selbst verfügen in unserer Sammlung von mehreren hundert Osteosarkomen nur über 3 Fälle mit histologischer

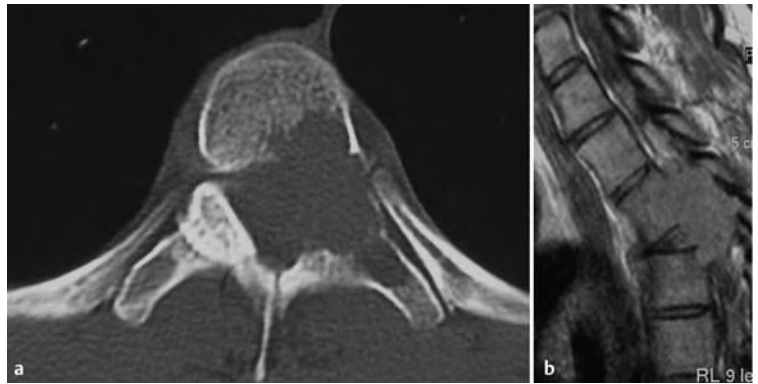


Abb. 9 Riesenzelltumor in D4 bei einem 25-jährigen Mann mit Kribbelparästhesien und Schwäche in beiden Beinen sowie Gangunsicherheit. **a** Der Tumor hat sein Epizentrum in den hinteren Wirbelkörperanteilen, von dort aus wächst er nach vorn in den Wirbelkörper und nach hinten in den Bogen. Keine Matrixverkalkung. **b** In der MRT ist der parossale Tumoranteil eindrucksvoll dargestellt, er breitet sich eher wie beim Chordom nach kaudal aus (s. dort).

Sicherung. Der in Abb. 7 dargestellte Fall ist ungewöhnlich und würde radiologisch viel mehr zu einem Osteosarkom passen. Das Ganze war also eine histologische Überraschungsdiagnose.

Checkliste

Osteosarkom

- vor allem bei jüngeren Patienten
- grob zerstörende Läsion mit typischen Matrixverkalkungen

■ Chondrosarkom

Wenngleich das primäre Chondrosarkom mit gut 18% aller histologisch bestätigten Knochentumoren gar nicht so selten ist, verfügen wir in unserer relativ repräsentativen Sammlung nur über 6 Fälle, von denen aber allein 4 im Os sacrum lokalisiert sind. Letzteres erinnert interessanterweise insbesondere mit seinen *Massae laterales* vom anatomischen Aufbau her an die übrigen Beckenknochen (eine der häufigsten Lokalisationen des primären und sekundären Chondrosarkoms).

Checkliste

Chondrosarkom

- destruktive, auch expansive Läsion mit knorpeligem Matrixossifikationsmuster
- im Wirbel oder in seinen Anhangsgebilden
- Chondrosarkome ohne Matrixossifikationen sind zumeist hochmaligne (Grad 3 oder 4) und eine histologische „Überraschungsdiagnose“.

Sekundäre Chondrosarkome auf dem Boden eines Osteochondroms (kartilaginäre Exostose) zeichnen sich dadurch aus, dass über dem Osteochondromkörper irreguläre und verstreut liegende Matrixverkalkungen bestehen.

■ Ewing-Sarkom

Nur etwa 4% aller Ewing-Sarkome (etwa 7–10% aller malignen Knochentumoren) sind an oder in der Wirbelsäule oder im Sakrum lokalisiert.

Morphologie. Die Tumoren zeichnen sich durch eine unspezifische grobe Destruktion aus. Sklerosierende Anteile werden durch reaktive, reparative oder nekrotische Vorgänge im und um den Tumor erklärt.

Diagnostik. Die Diagnose wird wegen der unspezifischen Radiologie ausschließlich auf histologischem Wege und mit der molekularen Genetik gestellt. Die entscheidende Differenzialdiagnose ist bei den zumeist jungen Patienten das metastasierende Neuroblastom oder das Rhabdomyosarkom und lymphoblastische Lymphom.

■ Chordom

Nach der aktuellen WHO-Klassifikation der Knochentumoren (Lyon-Klassifikation von 2002) ist das Chordom als niedrig- bis intermediärgradiger maligner Tumor definiert, der das Notochord widerspiegelt.

Lokalisation. Der sehr seltene Tumor (ca. 2% aller malignen Knochentumoren) tritt also exklusiv dort auf, wo Notochord vorkommt, nämlich im Sphenookzipital-Bereich (vor allem am Klivus), in den Wirbelkörpern und im Sakrokokzygealbereich. Allerdings kommen nur etwa 15% aller Chordome in der Wirbelsäule vor, wobei in mehr als der Hälfte der Fälle die HWS bevorzugt wird, es folgt die LWS, nur selten sind Chordome in der thorakalen Wirbelsäule anzutreffen.

Prädilektionsalter. Das Prädilektionsalter der Patienten mit einem Chordom liegt in der 5. und 6. Lebensdekade, das mittlere Lebensalter zum Zeitpunkt der Diagnosestellung beträgt beim vertebralem Chordom 35 Jahre, beim sakrokokzygealen 50 Jahre.

Klinik. Die Klinik besteht aus lokalen, in manchen Fällen Jahre anhaltenden Schmerzen und neurologischen Symptomen, die von Parästhesien und/oder motorischen Störungen bis hin zum Querschnitt reichen. Verständlicherweise ist deshalb der Nukleusprolaps eine der häufigsten klinischen Fehleinschätzungen. Bei zervikaler Lokalisation mit Tumorausbruch nach ventral

klagen die Patienten auch über Schluckstörungen und einen Stridor, bei sakrokokzygealer Lokalisation über Miktions- und Defäkationsbeschwerden. In letzteren Fällen ist rektal ein derber knorpelharter Tumor zu tasten.

Prognose. Die Prognose des vertebralem Chordoms hängt ganz von der Größe und Ausdehnung und der damit zusammenhängenden Operabilität ab. Die Prognose dieser Tumoren hat sich allerdings durch die moderne Wirbelsäulen Chirurgie mit der Möglichkeit einer kompletten Vertebrektomie auch mehrerer Segmente stark verbessert, was vor allem ein Verdienst von Herrn Prof. Harms aus Langensteinbach ist. Eine Fernmetastasierung tritt häufig erst nach Jahren und mehreren Rezidiven auf.

Morphologie. Die Radiologie eines vertebralem Chordoms besteht im Wesentlichen aus einer unspezifischen, von einem welligen oder unregelmäßigen Skleroserand oder einer mehr flächigen Sklerose umgebenen Osteolyse in einem Wirbelkörper, die zum Zeitpunkt der Entdeckung des Tumors bereits erhebliche Ausmaße erreicht haben kann und ein oder zwei der Nachbarsegmente involviert. In etwa zwei Drittel der Fälle hat der Tumor einen mehr oder weniger ausgedehnten parossalen Weichteilanteil und in etwa 30–50% ist mit einer intratumoralen Kalzifikation zu rechnen, die aus unregelmäßigen fleckigen, auch bizarr konfigurierten Herden besteht, ähnlich wie beim Chondrosarkom. Ziemlich spezifisch für das vertebrale Chordom ist eine Ausbreitung über die parossalen (ventralen und lateralen) Weichteile in das nächste Segment (Abb. 10) [6], was auch wir immer wieder beobachten konnten, während ein transdiskales Übergreifen eher selten ist.

Bildgebung. Bei den Untersuchungen von Smolders et al. [6] fanden sich in T1w Bildern die Tumoren isointens oder leicht hyperintens im Vergleich zur Muskulatur, in der T2-Gewichtung hyperintens, die Kontrastmittelaufnahme war eher moderat. In der CT sieht man septierte Zonen mit minderer Dichte und eher amorphe Kalzifikationen. Ein Kontrastmittelenhancement ist obligat. In Schnittbildern wird oft der ja auch makroskopisch auffallende lobuläre Aufbau des Tumors deutlich (Abb. 11). Bei sakrokokzygealer Manifestation besteht zumeist eine Osteolyse von beträchtlichem Ausmaß, die sich häufig paramedian ausbreitet. In 85% der Fälle lässt sich mit Schnittbildverfahren ein parossaler, nach ventral gerichteter Weichteiltumor nachweisen, der Rektum und Harnblase komprimieren kann.

Differenzialdiagnose. Die wesentlichen Differenzialdiagnosen vertebraler Chordome sind der Riesenzelltumor und das solitäre (tumorförmige) Plasmozytom. Bei beiden Entitäten lassen sich jedoch i. d. R. keine endoläsionalen Kalzifikationen nachweisen und sie wachsen seltener über die Weichteile in den benachbarten Wirbelkörper. Eine weitere Differenzialdiagnose, allerdings zu frühen vertebralen Chordomen, ist der tiefe intravertebrale oder intraspongiose Diskusprolaps (s.o.).

■ **Notochordales Riesenhämartom** (GNH, „giant notochordal hamartoma“)

Diese zuerst von Mirra und Brien [7] beschriebene Entität unterscheidet sich von sog. notochordalen Resten dadurch, dass sie histologisch eine gewisse Ähnlichkeit mit dem echten Chordom hat, aber biologisch eher einem Hämartom entspricht, das bis zur Pubertät eine Wachstumstendenz besitzt, dann aber sistiert. Vor allem führt das GNH nicht zu Zerstörungen.

Morphologie. Radiologisch (Projektionsradiogramm/CT) dominiert eine Sklerose in dem befallenen Wirbelkörper, das Szintigramm ist aber negativ. Im T1-Bild ist der Befund signallos, im T2-Bild signalreich – sofern die Sklerose nicht zu ausgeprägt ist. Diese Symptomatik konnten wir bisher an 2 Fällen bestätigen, es gibt aber in der Literatur bisher keine größeren Serien, sodass von einem typischen radiologischen Befund noch nicht gesprochen werden sollte. Unsere beiden Fälle waren Zufallsbefunde, weshalb wir uns auch nicht genötigt sahen, eine biopsische Abklärung herbeizuführen. Differenzialdiagnostisch kam höchstens noch eine nicht fragmentierte Osteonekrose infrage, die beiden Patienten hatten jedoch keine entsprechenden Risikofaktoren. Ein Lymphom oder ein reaktiver Prozess z. B. bei irgendeiner Spondyloarthritis schied aus, da das Szintigramm negativ war.



Abb. 10 Vertebrales Chordom in C2, 59-jährige Frau. Der Wirbelkörper C2 ist exzentrisch links zerstört (b), für ein Chordom ist das parossale Ausbreitungsmuster typisch (c), das (meistens) den Intervertebralraum meidet. Die Trachea ist nach rechts verdrängt, die großen Halsgefäße nach links. Nach incompletter Tumorsektion Nachbestrahlung.

Checkliste

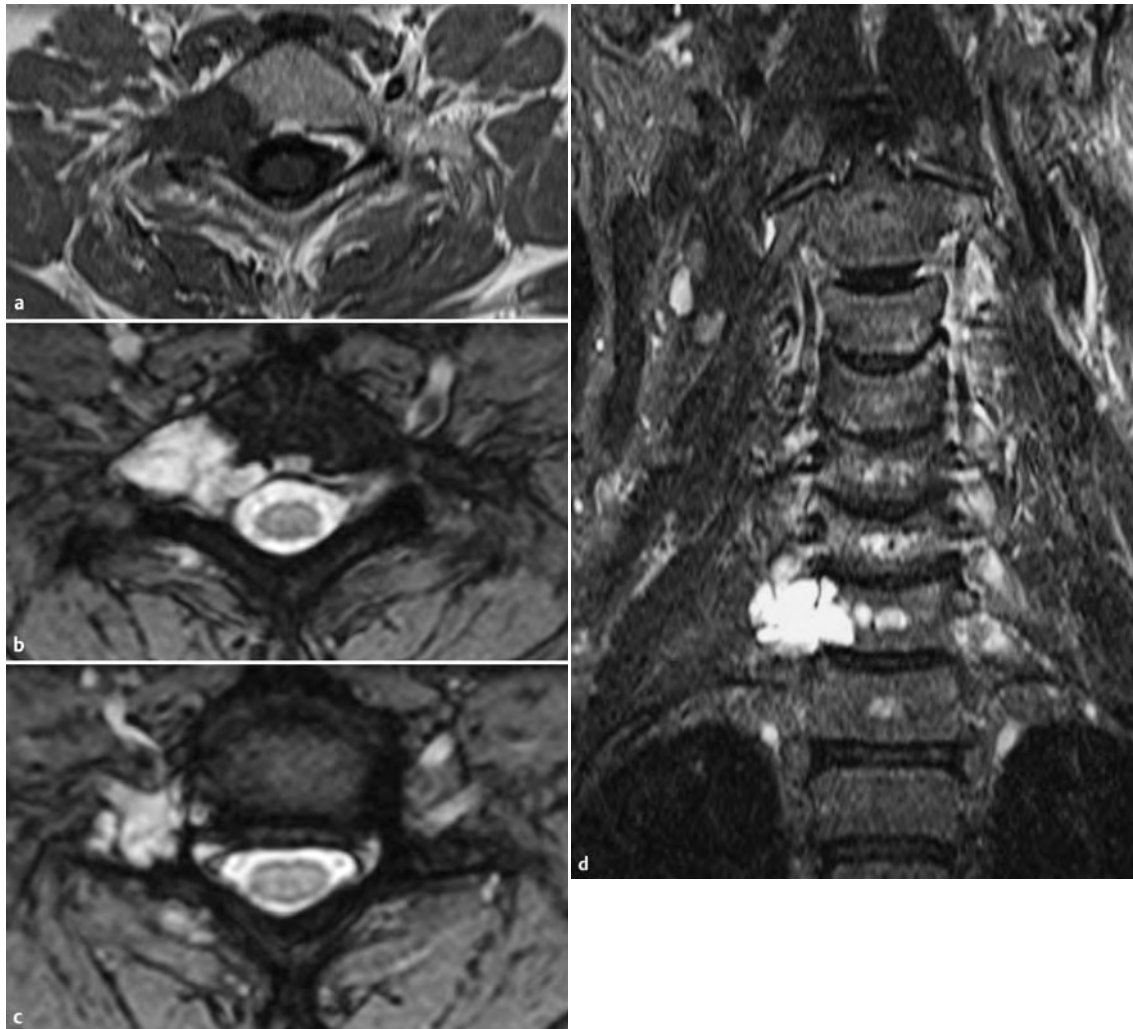
Vertebrales Chordom

- osteolytische Läsion mit größerem parossalem Tumoranteil, der sich nach kranial oder kaudal ausbreitet, zur Kompression benachbarter Organe und/oder zu Destruktionen im benachbarten Segment führt
- evtl. nichtchondrogene Kalzifikationen im parossalen Anteil (CT)
- Läsion liegt im Wirbelkörper

Sakrokokzygeales Chordom

- bei Patienten ohne Tumoranamnese der häufigste maligne Tumor im Sakrokokzygealbereich
- destruktive Masse mit ventraler parossaler Ausbreitung mit und ohne endoläsionale Kalzifikationen
- hat der Tumor keine Verkalkungen, dann kommt differenzialdiagnostisch ein Riesenzelltumor infrage, liegen Verkalkungen oder Verknöcherungen vor, kommen auch neurogene Tumoren wie das Schwannom oder ein Hämartom in die engere differenzialdiagnostische Wahl

Abb. 11 Chordom im rechten Wirbelkörper-, -bogen und -querfortsatz bei einer 51-jährigen Frau. Man erkennt gut den lobulären Aufbau des Tumors.



Tumorähnliche Läsionen

■ Aneurysmatische Knochenzyste

Bei der aneurysmatischen Knochenzyste handelt es sich um eine benigne zystische tumorähnliche Läsion des Knochens, die aus blutgefüllten Räumen besteht, die wiederum durch Bindegewebssepten aus Fibroblasten, Riesenzellen vom Osteoklastentyp und reaktivem Bindegewebe unterteilt sind. Von allen aneurysmatischen Knochenzysten kommen etwa 15% an der Wirbelsäule vor (s. o.). Die Patienten sind zumeist jung (ca. 50% in der 2. Lebensdekade, 20% in der 1. und ca. 12% in der 3.).

Primäre und sekundäre Form. Man unterscheidet zwischen einer primären, de novo entstandenen aneurysmatischen Knochenzyste (Abb. 12) und einer sekundär in benignen und malignen Knochentumoren durch hämorrhagisch-zystische Umwandlung entstandenen aneurysmatischen Knochenzyste (Abb. 6). Bei

der primären aneurysmatischen Knochenzyste wird eine traumatische Genese angenommen [1].

Klinik. Die Patienten haben anfangs lokale, auch diffuse Schmerzen – durch Muskelkontraktionen. Die Beweglichkeit der Wirbelsäule ist schmerzbedingt eingeschränkt, je nach Größe und Lage der Läsion kann es zu neurologischen Defiziten kommen (z. B. Nervenwurzelkompression, Paraplegien, Querschnittssyndrom nach Spontanfraktur).

Therapie. Die Therapie der Wahl ist die chirurgische Exzision, die allerdings nicht selten mit massiven Blutungen einhergehen kann, weshalb eine präoperative Embolisationsbehandlung nach vorheriger Angiografie zur Feststellung des Vaskularisationsgrads sinnvoll erscheint. Bei einer Lokalisation mit ungünstigen Zugangsbedingungen sind Rezidive häufig (bis zu 30–40%). Neuerdings wird wieder von günstigen Behandlungserfolgen mit selektiver arterieller Emboli-



Abb. 12 Typische aneurysmatische Knochenzyste im Os sacrum bei einem 15-jährigen Mädchen. Mehr als 70% der Läsion bestehen aus Flüssigkeitsspiegeln („fluid-fluid-level“, **d–e**), die strukturierten Verkalkungen in der Läsion (**a–c**) entsprechen Septen und Wänden in der Läsion, nicht einer verkalkten Matrix, die sich amorpher darstellen würde (Fall Prof. Dr. Muhle, Vechta).

sation mit N-2-butylcyanoacrylat berichtet (36 Patienten, Rossi et al. 2010). Zu weiteren Behandlungsoptionen s. u. Freyschmidt et al. (2010).

Morphologie. Die Radiologie der aneurysmatischen Knochenzyste in der Wirbelsäule besteht aus einer blasigen Strukturauslöschung vorwiegend im Bereich der Anhangsgebilde mit z.T. grober parossaler Ausbreitung. Der parossale Anteil ist i. d. R. von einer eierschalartigen Periostverknöcherung umgeben, die besonders gut auf CT-Bildern zu erkennen ist (Abb. 6 e). Endoläsionale Verkalkungen werden komplett vermisst, was ein wichtiges differenzialdiagnostisches Kriterium z. B. gegenüber dem Osteoblastom ist. Ein ganz wesentliches radiologisches Zeichen sind Spiegelbildungen („fluid-fluid-level“) in der Läsion (Abb. 12) [9], vorgegebenermaßen optimal mit der MRT mit flüssigkeitssensitiven Sequenzen zu visualisieren,

Checkliste

Aneurysmatische Knochenzyste

- blasige Strukturauslöschung mit eierschalartiger Periostverknöcherung anstelle der zerstörten Kortikalis, ohne endoläsionale Verkalkungen
- „fluid-fluid-level“ zu etwa 70% des Volumens der Läsion, Kontrastmittelenhancement der Septen
- ausgehend von den Wirbelanhangsgebilden

aber i. d. R. auch in der CT bei entsprechender Fenster-technik darstellbar. Nach Kontrastmittelgabe kommt es zu einem kräftigen Enhancement der Zystenwände und Septen.

Kernaussagen

- Bei jüngeren Menschen mit einem umschriebenen Wirbelschmerz sollte man auch an die Möglichkeit eines primären Knochentumors denken.
- Wenn die Läsion aus einer Osteolyse mit einem kompakt verkalkten Zentrum besteht und im Bereich der Anhangsgebilde lokalisiert ist, dann ist von einem Osteoidosteom auszugehen.
- Wenn die Osteolyse einen Durchmesser von mehr als 1,5 cm und eine weniger kompakte Matrixmineralisation hat und/oder stark perfundiert ist, kann man von einem Osteoblastom ausgehen.
- Stark expansive Osteolysen, besonders im Wirbelanhangsbereich, sind bei Nachweis eines ausgeprägten Spiegel- oder Sedimentationsphänomens („fluid-fluid-level“) bei einem jüngeren Menschen immer verdächtig auf eine aneurysmatische Knochenzyste.
- Bei Menschen ab der 5. Lebensdekade, bei denen kein Primärtumor bekannt ist, können hinter Osteolysen im Wirbelkörper auch Riesenzelltumoren, ein solitäres Plasmozytom, auch ein Chordom stecken.
- An ein Chordom sollte man dann denken, wenn ein Tumor mehr als 1 Segment befallen hat und wenn er über eine extravertebrale Ausbreitung in das oder die benachbarte(n) Segment(e) einwächst und die direkte Penetration über das Bandscheibenfach „meidet“.
- Die meisten sog. Hämangiomwirbel sind wahrscheinlich „Kriegerdenkmäler“, d. h. Residuen von in der Kindheit durchgemachten aktiven Hämangiomen. Symptomatische angiomatöse Läsionen mit Nachweis von Gefäßstrukturen in der Kontrast-MRT oder CT in einem Wirbelkörper und seinen Anhangsgebilden entsprechen i. d. R. Gefäßmalformationen.
- Außer dem typischen Osteoidosteom sind alle tumorverdächtigen Läsionen in der Wirbelsäule biopsiebedürftig, wobei der transkutane CT-gesteuerte Weg zu bevorzugen ist.
- Die Histologie sollte von einem in der Knochentumorpathologie Erfahrenen gesehen werden.
- Weil primäre Knochentumoren selten sind, insbesondere in der Wirbelsäule, wird ein radiologisches Konsil schon in der präbiptischen Phase empfohlen.

Abstract

Bone tumors and tumorlike lesions of the spine are rare entities and may harbour diagnostic problems. In this article we discuss the epidemiology, topographic aspects, clinical and radiologic features as well as the diagnostic management of vertebral bone tumors. Entities that should be more familiar to the radiologist (i. e. osteoid osteoma, osteoblastoma, hemangioma, giant cell tumor, chordoma, aneurysmal bone cyst) are considered in more detail.

Key words

Bone tumor · spine · radiology · MRT · CT · scintigraphy

Über den Autor

Jürgen Freyschmidt



Weiterbildung zum Facharzt für Radiologie in der Radiologischen Universitätsklinik Göttingen und im Institut für klinische Radiologie der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH). 1973 Habilitation. 1977 Ernennung zum apl. Professor. 1979

Ernennung zum C3-Professor auf Lebenszeit. Ab 1983 Direktor der Klinik für Radiologische Diagnostik und Nuklearmedizin am Zentralkrankenhaus St. Jürgenstr. (heute Klinikum Bremen-Mitte) in Bremen. Seit 2006 konsiliarische Tätigkeit auf dem Gebiet der Skelettdiagnostik (Beratungsstelle und Referenzzentrum für Osteoradiologie am Klinikum Bremen-Mitte) und Mitglied des Kompetenzzentrums für Skeletterkrankungen sowie des Referenzzentrums für Knochentumoren Bremen-Hannover.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Jürgen Freyschmidt
 Klinikum Bremen-Mitte gGmbH
 Beratungsstelle und Referenzzentrum für Osteoradiologie
 Gebäude Friedrich-Karl-Straße 55
 28177 Bremen
 Tel. 0421-4974488
 Fax: 0421-4974489
 E-Mail: freyschmidt@radiologie-freyschmidt.de

Audio-Podcast des kompletten Artikels

Diesen Beitrag können Sie in der HTML-Datei auch als Podcast anhören. Online finden Sie den Beitrag unter www.thieme-connect.de/ejournals.

Literatur

- 1 Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G. Knochentumoren, Klinik, Radiologie, Pathologie. 3. Aufl. Heidelberg: Springer, 2010
- 2 Freyschmidt J. Tumoren der Wirbelsäule und des Sakrums. In: Frommhold W, Dihlmann W, Stender H-S, Hrsg. Radiologische Diagnostik in Klinik und Praxis. Stuttgart: Thieme, 1986: 249ff
- 3 McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW. The spectrum of osteoblastoma. Am J Roentgenol 1976; 126: 321
- 4 Kroon HM, Schurmans J. Osteoblastoma: Clinical and radiologic findings in 98 new cases. Radiology 1990; 175: 783
- 5 Jumming M. Giant cell tumor of the cervical spine; a series of 22 cases and outcomes. Spine 2008; 33: 280
- 6 Smolders D, Wang X, Trevelengas A et al. Value of MRI in the diagnosis of non-clival, non-sacral chordoma. Skeletal Radiol 2003; 32: 343
- 7 Mirra JM, Brien EW. Giant notochordal hamartoma of intraosseous origin: a newly reported entity to be distinguished from chordoma. Report of two cases. Skeletal Radiol 2001; 30: 698
- 8 Rossi G, Rimondi E, Bartalena T et al. Selective arterial embolisation of 36 aneurysmal bone cysts of the skeleton with N-2-butyl cyanoacrylate. Skeletal Radiol 2010; 39: 161–0
- 9 Wörtler K, Blasius S, Hillmann A et al. Morphologie der primären aneurysmatischen Knochenzyste: retrospektive Analyse von 38 Fällen. Fortschr Röntgenstr 2000; 172: 591

CME-Fragen

Die folgenden Fragen beziehen sich auf den vorangehenden Beitrag. Bitte schicken Sie uns die entsprechenden Lösungsbuchstaben. Jeweils eine Antwort ist richtig. Die Vergabe von CME-Punkten ist an die korrekte Beantwortung der Multiple-Choice-Fragen gebunden.

1

Welche der folgenden Häufigkeitsfolgen mit Begründung ist für Knochentumoren in den verschiedenen Abschnitten der Wirbelsäule richtig?

- A HWS, BWS, LWS; der Wachstumsgeschwindigkeit der einzelnen Abschnitte folgend
- B BWS, LWS, HWS, entsprechend ihres jeweiligen Anteils an der Gesamtmasse der Wirbelsäule
- C LWS, HWS, BWS, der besonderen Form der einzelnen Abschnitte entsprechend
- D BWS, LWS, HWS, dem besonderen anatomischen Aufbau der einzelnen Abschnitte folgend
- E LWS, BWS, HWS, entsprechend ihres jeweiligen Anteils an der Gesamtmasse der Wirbelsäule

2

Bei welchen der folgenden benignen Tumoren oder tumorähnlichen Läsionen ist der Anteil ihres Vorkommens an der Wirbelsäule und im Sakrum besonders hoch?

- A Chondrom, Riesenzelltumor, fibröse Dysplasie
- B Osteosarkom, Chondrom, juvenile Knochenzyste
- C Adamantinom, Chordom, Hämangiom
- D Osteoblastom, aneurysmatische Knochenzyste
- E aneurysmatische Knochenzyte, Chondrom, Riesenzelltumor

3

Mit welcher der folgenden Methoden lässt sich am einfachsten und zuverlässigsten die Aktivität eines sklerosierenden Prozesses in der Wirbelsäule nachweisen?

- A Skelettszintigrafie mit SPECT-Aufnahmen
- B MRT mit Kontrastmittel
- C CT mit Kontrastmittel
- D PET-CT
- E Röntgenübersichtsaufnahme

4

Welche der folgenden Unterscheidungsmerkmale sind die wesentlichen Unterscheidungskriterien zwischen einem Osteoidosteom und einem Osteoblastom?

- A die Größe des Nidus (bis 1,5 cm Osteoidosteom), die Art der Nidusverkalkung (Osteoidosteom mehr kernig, Osteoblastom mehr fleckig-flächig), Umgebungssklerose beim Osteoidosteom ausgeprägter; ausgeprägtere Klinik beim Osteoidosteom
- B die Größe des Nidus (bis 1,5 cm Osteoidosteom), das Ausmaß der Vaskularisierung (beim Osteoidosteom größer), stärkere Klinik mit Skoliose durch Hartspann der Rückenmuskulatur beim Osteoblastom
- C stärkere Klinik mit Skoliose durch Hartspann der Muskulatur beim Osteoblastom, die immer bestehende Salizylatempfindlichkeit beim Osteoidosteom, die unterschiedliche Matrixverkalkung (Osteoidosteom eher kernig, Osteoblastom eher fleckig-flächig)
- D es gibt keine eindeutigen Unterscheidungskriterien, schließlich haben beide Entitäten eine gleiche Histologie
- E in der Histologie liegt das einzige harte Unterscheidungskriterium

5

Mit welcher der folgenden Methoden lässt sich sinnvoll und am zuverlässigsten der zumeist verkalkte Nidus eines Osteoidosteoms darstellen?

- A PET-CT
- B PET allein
- C MRT
- D Projektionsradiografie
- E CT

6

Wie oft sollte ein zufällig entdeckter Hämangiomwirbel radiologisch kontrolliert werden?

- A regelmäßig alle 6 Monate über 2–3 Jahre
- B überhaupt nicht
- C jährlich über einen Zeitraum von 5 Jahren
- D zwingend alle 3 Monate mit kontrastgestützter MRT
- E jährlich mit Szintigrafie

CME-Fragen

Primäre Tumoren der Wirbelsäule und des Sakrums

7

Welche der folgenden Aussagen ist richtig? An ein Chordom z. B. im 2. Halswirbelkörper sollte man immer dann denken, wenn

- A ein osteolytischer Prozess durch die Bandscheibenräume in die benachbarten Segmente eingewachsen ist.
- B es sich um einen älteren Patienten mit Nackenschmerzen handelt und sich ein sklerotischer Prozess findet, der szintigrafisch negativ ist.
- C sich in der MRT im T1- und T2-Bild ein hypointenser Herd findet, der massiv Kontrastmittel aufnimmt.
- D sich ein Destruktionsprozess mit endoläsionalen Kalzifikationen findet, der mit einer deutlichen Weichteilmasse am nächsten Bandscheibenraum vorbei in den benachbarten Wirbel einwächst.
- E sich bei einem älteren Patienten im Röntgenbild ein Destruktionsprozess darstellt.

8

Wie ist das notochordale Riesenhämangiom biologisch einzuordnen und was sind augenblicklich die Zeichen, die auf eine solche Läsion hinweisen?

- A als benigne, zufällig entdeckte Läsion, die mit Abschluss des Knochenwachstums sistiert; in der Szintigrafie stellt sie sich trotz der Sklerosierung negativ dar, im T1-Bild ist sie hypointens, im T2-Bild hyperintens
- B als potenziell maligne Läsion, die kurzfristig kontrollbedürftig ist, die Radiologie ist völlig unspezifisch
- C zuverlässige Zeichen sind ein Destruktionsprozess mit Matrixkalzifikationen, die Läsion neigt zu Rezidiven und sollte daher mit Spondylektomie behandelt werden
- D da die Histologie Ähnlichkeiten mit dem echten Chordom hat, ist die Läsion als maligne einzuordnen, die Radiologie ist komplett unspezifisch
- E die Läsion ist benigne, radiologisch aber unspezifisch, daher ist sie histologisch abzuklären

9

Wann sollte man an eine primäre aneurysmatische Knochenzyste denken?

- A bei einem Patienten in der 4. – 5. Lebensdekade und heftigen lokalen Schmerzen durch einen Destruktionsprozess in einem Wirbelkörper
- B bei einem jungen Menschen in der 1. – 2. Lebensdekade mit einem blasigen Destruktionsprozess mit Epizentrum in den Wirbelanhangsgebilden
- C bei einer blasig aufgetrieben wirkenden Läsion, in der eine Matrixverkalkung zu sehen ist
- D bei mehreren fluid-fluid-level in einer Läsion bei einem älteren Menschen
- E die aneurysmatische Knochenzyste ist immer eine histologische Überraschungsdiagnose

10

Welches der folgenden Zeichen sind typische Merkmale einer aneurysmatischen Knochenzyste in der Wirbelsäule?

- A eine fleckige Verkalkung in einer exzentrischen Osteolyse
- B ein Destruktionsprozess, der durch die Bandscheibe in den benachbarten Wirbelkörper wächst
- C „fluid-fluid-level“ in der MRT oder Spiegelbildungen in mehr als 70% einer expansiven Läsion mit periostalem Eierschalen-Phänomen; kräftige Kontrastmittelaufnahme der Zystenwände und Septen; exzentrische Lage der Läsion in einem Segment, insbesondere in den Angangsbildern
- D es gibt keine typischen Zeichen der aneurysmatischen Knochenzyste in der Wirbelsäule
- E starke Anreicherung in der Szintigrafie, blasige Auftreibung des befallenen Wirbels, zarte Verkalkungen in der Läsion (CT), Spiegel-Phänomene

CME.thieme.de

CME-Teilnahme

- ▶ Viel Erfolg bei Ihrer CME-Teilnahme unter <http://cme.thieme.de>
- ▶ Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für eine CME-Teilnahme verfügbar.
- ▶ Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, unter <http://cme.thieme.de/hilfe> finden Sie eine ausführliche Anleitung.