

Brigitte Stoever:

## Knochtumoren beim Kind

Knochtumoren sind verglichen mit den Tumoren des ZNS und den Tumoren im Bereich des Abdomens im Kindesalter seltener. Es erkranken meist ältere Kinder jenseits des 10. Lebensjahres. Der Häufigkeitsgipfel einer Erkrankung liegt für die Knochtumoren zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr. Die Klassifikation erfolgt entsprechend dem pathologisch-anatomischen Ursprungsgewebe (Tab. 1).

### Osteosarkom

An dem häufigsten Malignom, dem Osteosarkom, erkranken 2 bis 3 Kinder pro 1 Mio Einwohner pro Jahr. Die häufigste Lokalisation (80 %) ist die an den langen Röhrenknochen, in absteigender Häufigkeit im Femur, in der Tibia, im Humerus und im Becken, selten im Unterkiefer. Die Prognose der Tumoren ist um so besser, je peripherer sie auftreten, unabhängig vom Subtyp des Osteosarkoms (Tab.1).

Das osteogene Sarkom beginnt zentral in der Metaphyse, wächst in Richtung auf den Kortex, hebt das Periost an, wächst weit in den Medullärraum hinein, respektiert weder die Epiphysenfuge noch die Epiphyse, meist jedoch die Gelenkkapsel. Radiologisches Korrelat ist eine destruktive Läsion mit diffuser Sklerose, fleckförmigen Osteolysen und einer großen Weichteilmasse, die periostale Knochenneubildung und Tumorknochenbildung enthält. Das sog. sunburst-Zeichen entsteht, indem der Tumor durch den Kortex hindurch wächst und laminäre oder spikuläre periostale Reaktionen hervorruft.

Weder die Übersichtsaufnahme noch die MRT erlauben eine Klassifikation der osteogenen Sarkome. Es lässt sich lediglich kernspintomographisch aussagen, dass der vorwiegend osteoblastische Tumor in der Signalintensität in beiden Gewichtungen herabgesetzt ist, der chondroblastische Tumor in der T2-Wichtung eine Signalanhebung aufweist, der fibroblastische die T1- und T2-Zeit verkürzt und somit signalgemindert erscheint. Ein Tumor, der wenig Osteoid produziert, ist eher signalarm, homogen; der stark Osteoid produzierende Tumor ist heterogen in der SI.

Untersucht wird mit üblichen Spin-Echo-Sequenzen, schnellen Spin-Echo-Sequenzen, STIR- und Fettsuppressions-Sequenzen und nach Kontrastmittelgabe, um die Ausdehnung des Tumors innerhalb des Medullärraumes, die Zerstörung der Kortex und den Weichteiltumoranteil zu erfassen; zudem sind Skip

lesions, also innerhalb des gleichen Röhrenknochens gelegene Osteosarkomanteile, darzustellen (Abb. 1a, 1b, 1c). Es kann u. U. vor der Resektion des Tumors auch eine MR-Angiographie Bedeutung erlangen.

**Tabelle: Malignome des Skeletts beim Kind**

Ursprung	Malignom
Fibrös	Fibrosarkom
Kartilaginär	Chondrosarkom
Ossär	Osteosarkom osteoblastisch chondroblastisch fibroblastisch teleangiektatisch juxakortikal parosteal periosteal
Mesenchymal	Ewing-Sarkom atypisches Ewingsarkom PNET (Askin)
Vaskulär	Hämangioendotheliom Hämangioperizytom

Das parosteale Osteosarkom beginnt innerhalb des Periosts, weitet sich innerhalb der Kortex aus und betrifft selten auch den Medullärraum. Diese Form, die abnormen Knorpel und Osteoid enthält, ist



■ **Abb. 1 a-c:** 14-jähriges Mädchen, Osteosarkom rechter Oberschenkel.  
a) Röntgenübersichtsaufnahme seitlich. Nachweis von laminären- und spikula-ähnlichen periostalen Reaktionen, sowohl ventral als auch dorsal. Irreguläre Spongiosastruktur, Weichteilverdickung.  
b) MRT. Fettgesättigte T1-Gewichtung. Nachweis einer ausgedehnten Weichteilreaktion. Überwiegend hypointense Destruktion der Kortikalis und Ausbreitung in den Medullärraum.  
c) MRT. Sagittale T1-gewichtete SE. Der Knochen ist auf dieser Schicht nicht miterfasst. Nach KM-Gabe Nachweis einer heterogenen Signalintensität des dargestellten Weichteilanteils.

vorwiegend diaphysär und selten breiter als 3 bis 4 cm.

### Ewing-Sarkom

Die zweite große Gruppe der primär ossär lokalisierten Tumoren ist die der Ewing-Sarkome. Unter der „Ewing-family“ werden histologisch klein-, blau- und rundzellige Tumoren subsumiert, die im Falle des Ewing-Sarkoms keine Expression neuronaler Marker aufweisen. Atypische Ewing-Sarkome sind morphologisch großzellige Tumoren, die einen neuronalen Marker auf-

weisen. Der primitiv neuroektodermale Tumor (PNET) - in der thorakalen Lokalisation als Askin-Tumor bezeichnet - hat histologisch eine bestimmte Zellrosettenform als Charakteristikum sowie mindestens zwei neuronale Marker (siehe Tab.).

Die Häufigkeit des Ewing-Sarkoms im Kindesalter liegt bei 3 pro 1 Mio Bevölkerung, es erkranken mehr Jungen als Mädchen (1,5:1). 20 bis 25% der Kinder weisen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bereits Metastasen auf. Die Überle-

bensrate liegt bei 55 bis 65 % bei lokalisiertem Tumor und bei 35 % bei metastasierendem Tumor. Der Tumor metastasiert entweder in die Lunge oder in den Knochen.

Becken und lange Röhrenknochen sind zwar die häufigsten Lokalisationen, aber auch andere Teile des Skeletts, z.B. Skapula und Rippen, können betroffen sein. Zur bildgebenden Diagnostik ist bei klinischem Verdacht die Röntgenübersichtsaufnahme in zwei Ebenen des Primärtumors erforderlich. Zusätz-

lich muss der Primärtumor durch ein, besser zwei Schnittbildverfahren, die eine Volumetrie erlauben, dargestellt werden, wobei durch die MRT die Beurteilung von Knochenmark und Weichteilgewebe sowie die Abgrenzung des Tumors zu Gefäßen und Nerven zusätzlich möglich ist. Wie beim Osteosarkom ist auch beim Ewing-Sarkom die gesamte Extremität bzw. der gesamte Knochen darzustellen, in dem das Ewing-Sarkom wächst, um Skip lesions zu erfassen, die in diesem Falle als lokoregionale Metastasen zu werten sind.

Die europäische Ewing-Sarkom-Studie von 1999 fordert zusätzlich das Knochenszintigramm und bei Befall der Lymphknoten eine Biopsie, wie auch bei unklaren pulmonalen Rundherden eine histologische Abklärung erfolgen muss. Auf der Übersichtsaufnahme ist das Ewing-Sarkom charakterisiert durch die kortikale Destruktion, Osteolysen und eine periostale Reaktion sowie eine Weichteilkomponente des Tumors. Auch wenn das Ewing-Sarkom medullär beginnt, kann die kortikale Destruktion das dominante radiologische Zeichen sein.

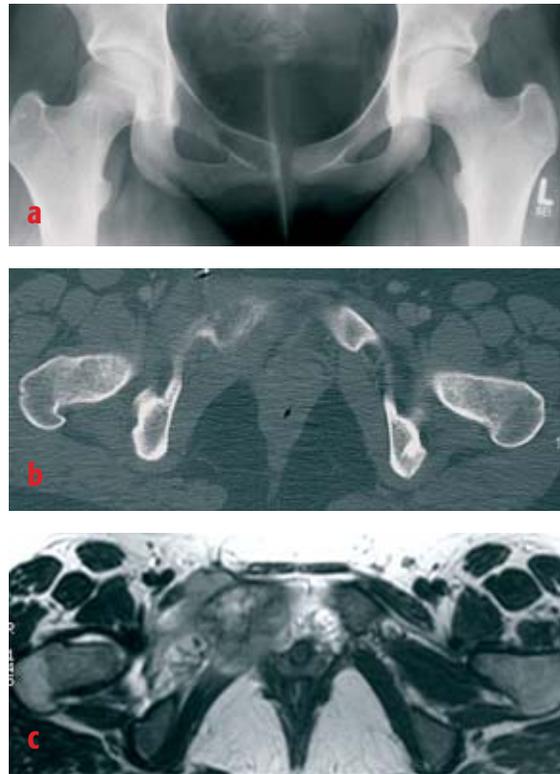
In der diaphysären Lokalisation entspricht dem Ewing-Sarkom meist eine zentral gelegene Läsion. Metaphysär ist die Kortikalis laminär destruiert mit senkrecht abgehenden Spiculae. Die Spiculae sind jedoch eher selten, wohingegen die extra-

ossäre Weichteilkomponente immer vorhanden ist. Während die Diaphyse primär nicht Ausgangsort eines Ewing-Sarkoms ist, kann das metaphysär wachsende Ewing-Sarkom die Epiphyse mit erfassen. Kernspintomographisch ist das Ewing-Sarkom in der T1-Gewichtung durch eine intermediäre Signalintensität charakterisiert, in der T2-Gewichtung durch eine angehobene Signalintensität.

Eine nicht seltene heterogene Signalintensität erschwert die Differenzierung zum Osteosarkom, dies gilt auch für den Weichteilanteil des Tumors (Abb.2 a, b, c) Die medulläre Ausbreitung des Tumors ist kernspintomographisch eindeutig besser darzustellen als computertomographisch.

### PNET

Der primitive neuroektodermale Tumor ist in der Bildgebung nicht vom Ewing-Sarkom zu unterscheiden. Das PNET tritt häufiger im thorakalen Bereich auf, kann jedoch auch



■ Abb. 2 a-c: 16-jähriges Mädchen, Ewingsarkom Os pubis re.  
a) Nativaufnahme des vorderen Beckenrings. Nachweis einer ausgedehnten Osteolyse im Ramus superior des Os pubis re.  
b) CT ohne KM. Irreguläre Begrenzung des Os pubis.  
c) T1 SE post KM. Zusätzlich zur knöchernen Destruktion Darstellung eines in der SI unterschiedlichen Weichteilanteil des Tumors, teilweise Km aufnehmend.

in der Peripherie in langen Röhrenknochen wachsen und dann einen ausgedehnten ossären und Weichteilanteil aufweisen.

### Chondrosarkom

Das Chondrosarkom ist vor dem 20. Lebensjahr selten, es wird jedoch beim Kind als sekundäres Chondrosarkom beobachtet, das in kartilaginären Exostosen, Enchondromen,

Chondroblastomen oder Chondromyxoidfibromen sowie Knochenzysten wächst. Es ist charakterisiert in der T2-Gewichtung durch eine sehr starke Signalintensität.

### Differentialdiagnosen

Generell sind die Differentialdiagnosen zu den genannten häufigsten Tumoren im Kindesalter beim Osteosarkom das Ewing-Sarkom und umgekehrt, das Lymphom des Knochens, die chronische Osteomyelitis, unter Umständen auch ein Rhabdomyosarkom.

### Methodenvergleich

Betrachtet man die Schnittbildverfahren im Vergleich, so ist die CT zur Deskription der knöchernen Veränderungen zweifelsfrei besser geeignet. Die interossäre Ausdehnung des Tumors und der extraossale Tumoranteil, die Weichteilkomponente, werden mittels MRT eindeutig besser beschrieben, wie auch die Infiltration in die Muskulatur und die Gelenkbeteiligung. Da alle hoch malignen Sarkome ein peritumorales Ödem aufweisen, sollten Ödem und Tumorkern differenziert werden. Dies ist innerhalb des extraossären Tumoranteils möglich, nicht aber im intraossären Tumoranteil nach Kontrastmittelgabe. Eine Kontrastmitteluntersuchung ist auch erforderlich, um Tumor von Nekrose zu differenzieren und eine Abgrenzung zum Gefäßnervenbündel präzise zu ermöglichen. Während der Therapie sind kernspinto-

mographische und radiologische Kontrollen durchzuführen, die den Rückgang von Ödem und Größe dokumentieren.

### Langerhans-Zellhistiozytose

Die Langerhans-Zellhistiozytose ist eine Erkrankung, die charakterisiert ist durch eine granulomatöse Proliferation der Retikulumzellen, die unilokulär oder im gesamten retikuloendothelialen System auftritt.

Die jährliche Inzidenz liegt bei unter 1 pro 100.000 Kinder. Die Kinder erkranken am häufigsten zwischen dem 1. und 3. Lebensjahr, die Erkrankung kann jedoch bis zum 5. Lebensjahr auftreten. Sie ist vor allem lokalisiert in den Knochen und in der Haut.

Die Bezeichnung Langerhans-Zellhistiozytose ist der früheren Klassifikation gewichen. In der als (Abt-Letterer-Sive-Erkrankung) Hand-Schüller-Christian-Erkrankung und Eosinophiles Granulom. Klinisch sind ein Hautausschlag, eine Splenomegalie oder eine Lymphknotenschwellung führendes Symptom, auch Anämie und Panzytopenie sind zu beobachten. Ist die Lunge befallen, ist häufig der Pneumothorax das initiale Symptom, beim ZNS-Befall kann ein Diabetes insipidus auftreten.

Entsprechend der unterschiedlichen Manifestationsformen der Langerhans-Zellhistiozytose wird sich die

Bildgebung nach dem initialen Symptom richten: Radiologisch folgt dem Nachweis einer Osteolyse unterhalb einer weichteildichten, klinisch manifesten Masse, die sonographisch zu erfassen ist, der komplette Skelettstatus, um den lokalisierten vom therapeutisch relevanten multilokulären Skelettbefall zu differenzieren (Abb. 3 a, b, c) Es ersetzt das Szintigramm den Skelettstatus nicht, da einige, aber nicht alle Herde speichern können. Zudem erfolgt eine Sonographie des Abdomens, um die Hepatosplenomegalie und den Lymphknotenbefall zu beweisen oder auszuschließen. Beim ZNS-Befall, bei dem die Kinder durch einen Diabetes insipidus auffallen können, wird die MRT zum Einsatz kommen, ebenfalls bei vertebralem Befall. Diese weist eine Vertebra plana oder den isolierten Befall des Wirbelkörpers sowie Weichteilveränderungen prä- oder paravertebral nach.

Im MRT ist der auch in der Übersichtsaufnahme erkennbare, gut abgegrenzte Herd durch eine niedrige Signalintensität in der T1-Wichtung und eine angehobene Signalintensität in der T2-Wichtung wie auch in den STIR-Sequenzen darzustellen. Die Läsionen können, müssen aber nicht nach Kontrastmittel anreichern. Ältere Kinder mit Langerhans-Zellhistiozytose der Lunge fallen initial klinisch durch einen Pneumothorax auf, sie benötigen in der Regel außer Thoraxüber-

sichten und zumindest einer initialen CT keine generalisierten weiteren bildgebenden Untersuchungen mit Ausnahme der Sonographie des Abdomens.

Zusammenfassend lässt sich zur Diagnostik der Knochentumoren aussagen, dass, obgleich durch die CT und MRT, die Malignome des Skeletts auch beim Kind sehr viel diffiziler darzustellen sind, die diagnostischen Fortschritte dennoch keinerlei Einfluss darauf genommen haben, dass der Knochentumor beim Kind frühzeitiger diagnostiziert wird.

Eine detaillierte

Beschreibung der knöchernen Läsionen auf der Nativaufnahme ist weiterhin erforderlich. Bei dem geringsten Tumorverdacht ist jedoch unbedingt ein weiteres Schnittbildverfahren einzusetzen. Auch dieses ersetzt insbesondere bei den Knochentumoren die Biopsie in aller Regel nicht, Ausnahme kann beim

Nachweis multipler osteolytischer Läsionen die Langerhans-Zellhistiozytose sein. Das heißt hinsichtlich der bildgebenden Strategie, dass der Nativaufnahme Schnittbildverfahren und in aller Regel die Biopsie zu folgen haben. Nur von der raschen und präzisen Diagnostik kann die Prognose eines Kindes mit

einem Knochentumor verbessert werden.



- *Abb. 3 a-c: 1a) 2-jähriges Mädchen Langerhans-Zellhistiozytose, multilokulär. Schädelaufnahme seitlich Multiple Osteolysen im Bereich der gesamten Schädelkalotte. Destruktion der Schädelbasis. b) gleiches Kind, MRT: Koronare T1-gewichtete SE nach KM. Einige Osteolysen der Kalotte kommen KM aufnehmend zum Nachweis. Ausgedehnter Weichteil-Tumorbefall der Schädelbasis, links ausgeprägter als rechts, der ebenfalls KM aufnimmt. c) 5-jähriges Mädchen, Langerhans-Zellhistiozytose, multilokulär. linker Oberarm a. p. Nachweis ausgedehnter Osteolysen proximal und distal.*

► Prof. Dr. med. Brigitte Stoeber  
Klinikum Charité –  
Campus Virchow Klinikum –  
Klinikum für Strahlenheilkunde  
Abt. für Pädiatrische Radiologie  
Augustenburger Platz 1  
D - 13353 BERLIN