

H5 Chondrosarkom

H5.1 Synonyme

Maligner chondroider Tumor, Chondroidsarkom, chondroblastisches Sarkom, Chondromyoxoidsarkom

H5.2 Definition (WHO)

Ein Chondrosarkom ist ein maligner Tumor, dessen Zellen Knorpel, aber kein Osteoid bilden. Im Vergleich zum Chondrom zeichnet sich das Chondrosarkom durch stärkeren Zellreichtum, Pleomorphie und Kernatypien aus. Mitosen sind dagegen selten.

H5.3 Epidemiologie

Das Chondrosarkom ist mit einem Anteil von 20 % der zweithäufigste solide maligne Knochtumor [5]. Der Erkrankungsgipfel liegt im Erwachsenenalter zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr.

H5.4 Ätiologie, Pathogenese, Pathophysiologie

Die Ätiologie des primären Chondrosarkoms ist nicht geklärt. Sekundäre Chondrosarkome entwickeln sich aus gutartigen Primärläsionen. Die maligne Transformation eines solitären Enchondroms ist äußerst unwahrscheinlich [5]. Ein hohes Entartungsrisiko besteht jedoch bei Enchondromatose mit oder ohne Vorliegen eines Morbus Ollier sowie beim Maffucci-Syndrom. Die Rate der malignen Transformation für solitäre Osteochondrome liegt bei zirka 1 %. Multiple Osteochondrome weisen mit zirka 10 % ein deutlich höheres Risiko auf [5].

H5.5 Lokalisation

Das Chondrosarkom tritt bevorzugt in folgenden Lokalisationen auf: Femur 23 %, Darmbein 19 %, Schambein 5 %, Sitzbein 2 %, proximaler Humerus 10 %, Schulterblatt 5 %. Am häufigsten ist das Chondrosarkom somit in Nähe zum Hüftgelenk (proximales Femur und Becken) lokalisiert (49 %). Die zweithäufigste Lokalisation stellt die Schulterregion mit 15 % dar [5].

H5.6 Maligne Potenz und Metastasierung

Im Gegensatz zu anderen Vertretern der Knochenmalignome (Osteosarkom, Ewing-Sarkom) gibt es histologisch fließende Übergänge von benignen chondroiden Tumoren (z. B. Enchondrom, Osteochondrom) zu hochdifferenzierten, mäßig, schlecht sowie entdifferenzierten Chondrosarkomen. Mit der Abnahme der Differenzierung geht eine Zunahme der Malignität einher. In gleichem Maße nimmt die Wahrscheinlichkeit von Metastasen zu und die Prognose verschlechtert sich. Deshalb muss das therapeutische Vorgehen dieser Abstufung Rechnung tragen.

Metastasierungsrate [1]

G1-Chondrosarkome (low grade): 5 %

G2-Chondrosarkome: 25 %

G3-Chondrosarkome (high grade): 40–80 %

Das Chondrosarkom metastasiert in erster Linie hämatogen in die Lunge.

H5.7 Medizinische Schlüsselsysteme

ICD-10 (Internationale Klassifikation der Krankheiten Version 1.3)

C40 Bösartige Neubildung des Knochens und des Gelenkknorpels der Extremitäten

H5.8 Klassifikationen

Subklassifikation der malignen knorpelbildenden Tumoren

(aus der WHO-Klassifikation Nr.6 [5])

Primäres Chondrosarkom

- Chondrosarkom (konventionelles)
- Dedifferenziertes Chondrosarkom
- Juxtakortikales (periostales) Chondrosarkom
- Mesenchymales Chondrosarkom
- Klarzellchondrosarkom
- Malignes Chondroblastom (?)

Sekundäres Chondrosarkom

- Zentrales Chondrosarkom als Sekundärläsion bei Enchondrom oder multiplen Enchondromen (mit/ohne Morbus Ollier)
- Peripheres Chondrosarkom als Sekundärläsion bei solitärem Osteochondrom, Ekchon-

dromatose oder periostalem (juxtakortikalem) Chondrom

Tabelle 1 zeigt die TNM-Klassifikation maligner Tumoren nach UICC [6].

Histopathologisches Grading

- GX Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden
- G1 Gut differenziert
- G2 Mäßig differenziert
- G3 Schlecht differenziert
- G4 Undifferenziert

Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren

Tabelle 2 zeigt die Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren nach UICC [6].

Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren

Tabelle 3 zeigt die Stadieneinteilung der muskuloskelettalen Tumoren nach *Enneking* [3].

Spezielle Stadieneinteilung beim Chondrosarkom [5]

Stadium I: hochdifferenzierte (low grade/G1) Chondrosarkome

Stadium II: mäßig bis entdifferenzierte (high grade/G2–3) Chondrosarkome oder mesenchymale Chondrosarkome

Tabelle 1. TNM-Klassifikation maligner Tumoren nach UICC.

T	Primärtumor
	TX Primärtumor kann nicht beurteilt werden
	T0 Kein Anhalt für Primärtumor
	T1 Tumor überschreitet Kortikalis nicht
	T2 Tumor infiltriert jenseits der Kortikalis
N	Regionäre Lymphknoten
	NX Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
	N0 Keine regionären Lymphknotenmetastasen
	N1 Regionäre Lymphknotenmetastasen
M	Fernmetastasen
	MX Fernmetastasen können nicht beurteilt werden
	M0 Keine Fernmetastasen
	M1 Fernmetastasen

Stadium III: metastasierendes Chondrosarkom (gleichgültig, ob Lungen-, Skelett- oder gegebenenfalls Lymphknotenmetastasen vorliegen)

Besonderheiten bei der Dignitätsbeurteilung chondroider Tumoren

Große körperstammnahe Chondrosarkome weisen in der Regel verschieden differenzierte Areale auf (auch Mischtumoren sind möglich!). Der Nachweis eines umschriebenen Tumorareals niedriger Differenzierung (G2-3) führt zur entsprechenden Klassifizierung des gesamten Tumors. Aus dieser Inhomogenität erwächst die große Gefahr der Fehlbeurteilung der Dignität chondroider Tumoren nach Pro-

beentnahmen. Bei der Beurteilung eines chondroiden Tumors müssen deshalb klinische, radiologische und histologische Befunde berücksichtigt werden. Folgende Grundsätze besitzen Gültigkeit:

- Große körperstammnahe und röntgenologisch aktive oder gar aggressive chondroide Tumoren sind dringend vollständig zu entfernen, selbst wenn die Malignität durch eine Probeentnahme nicht nachgewiesen werden konnte. Führt die histologische Aufarbeitung des gesamten Tumors zur Diagnose eines Chondrosarkoms, sind gegebenenfalls weitere operative Maßnahmen zur Herstellung adäquater Resektionsgrenzen erforderlich.

Tabelle 2. Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren [6].

Stadium IA	G1	T1	N0	M0
	G2	T1	N0	M0
Stadium IB	G1	T2	N0	M0
	G2	T2	N0	M0
Stadium IIA	G3	T1	N0	M0
	G4	T1	N0	M0
Stadium IIB	G3	T2	N0	M0
	G4	T2	N0	M0
Stadium III	Nicht definiert			
Stadium IVA	Jedes G	Jedes T	N1	M0
Stadium IVB	Jedes G	Jedes T	Jedes N	M1

Tabelle 3. Stadieneinteilung der muskuloskelettalen Tumoren [3].

Stadium	Grading	Lokale Tumorausbreitung	Metastasen
IA	G ₁	T ₁	M ₀
IB	G ₁	T ₂	M ₀
IIA	G ₂	T ₁	M ₀
IIB	G ₂	T ₂	M ₀
IIIA	G ₁ oder G ₂	T ₁	M ₁
IIIB	G ₁ oder G ₂	T ₂	M ₁

Lokale Tumorausbreitung: A intrakompartimental (T₁), B extrakompartimental (T₂)

Onkochirurgisches Grading (nicht identisch mit histopathologischem Grading):

G₀: Benigne Läsionen

G₁: Low grade (entspricht weitgehend dem histologischen Grading G1)

G₂: High grade (entspricht den histologischen Differenzierungsgraden G2-G4)

- Peripher lokalisierte chondroide Tumoren (z. B. der Phalangen) verhalten sich eher benigne und können in der Regel lokal chirurgisch entfernt (z. B. exkochleiert) werden, auch wenn sie die histologischen Kriterien für Malignität erfüllen.

H5.9 Diagnostik

Vorbemerkung

Die Tumordiagnostik sollte standardisiert nach einem Algorithmus erfolgen (Abbildung 1). Da zum Zeitpunkt ihrer Durchführung die histologische Diagnose in der Regel noch aussteht, kann sie nicht nur auf eine spezielle Tumorentität oder Gruppe zugeschnitten sein, sondern muss allen möglichen Differenzialdiagnosen Rechnung tragen (siehe Kapitel H2 Diagnostik muskuloskelettaler Malignome). Im Folgenden wird daher die standardisierte Stufendiagnostik beschrieben, wie sie generell bei Verdacht auf das Vorliegen eines malignen Knochen- oder Weichteiltumors durchgeführt werden sollte, auf Besonderheiten beim Chondrosarkom wird an den entsprechenden Stellen eingegangen.

Sollte der initiale Verdacht auf ein Chondrosarkom oder einen malignen Tumor durch eine oder mehrere diagnostische Maßnahmen mit hinreichender Sicherheit ausgeräumt werden können, ist bei adäquater Verlaufskontrolle ein Verzicht auf die Weiterführung der Stufendiagnostik zulässig. Bei erneutem Auftreten von unklaren Symptomen ist die Diagnostik unverzüglich fortzusetzen.

Diagnostischer Algorithmus

Ziel aller diagnostischen Bemühungen bei hinreichendem Verdacht auf Vorliegen einer muskuloskelettalen Tumormanifestation ist die Feststellung des

- (Histologischen) Tumortyps (Typing)
- Differenzierungsgrades des Tumors (histopathologisches Grading)
- Stadiums der Tumorerkrankung (Staging) nach der TNM-Klassifikation der UICC [3]

Eine nach diesen Kriterien formulierte Diagnose würde beispielsweise lauten:

Chondrosarkom¹
G3²T2 N0 M0³ Stadium II B⁴

- ¹ Histologischer Tumortyp
- ² Histopathologisches Grading
- ³ TNM-Klassifikation
- ⁴ Stadium der Tumorerkrankung

Tumorverdacht

Symptome eines Tumorleidens im Bereich des muskuloskelettalen Systems können sein:

- Schmerzen unklarer Genese
- Schmerzhaftes oder auch schmerzloses Schwellen, Lymphknotenschwellung
- Lokale Entzündungszeichen (Rötung, Schwellung, Hyperthermie)
- Ungewollte Gewichtsabnahme bis zur Kachexie, reduzierter AZ
- Lähmungen
- Fraktur ohne adäquates Unfallereignis
- Nachtschweiß
- Blässe
- Leistungsknick

Ein Tumorausschluss ist mit hinreichender Wahrscheinlichkeit möglich, wenn nach klinischer, bildgebender und Labordiagnostik folgende Kriterien erfüllt sind:

- Keine Raumforderung nachweisbar oder
- Sichtbare Schwellung bzw. nachgewiesene Raumforderung oder unklare Beschwerden durch eine nicht-tumoröse Erkrankung erklärbar

Basisdiagnostik

■ Anamnese

- Allgemeine Anamnese
- Familiäre Tumoranamnese
- Hereditäre Erkrankungen (z. B. Ekchondromatose, Enchondromatose, Morbus Ollier)
- Chemische Noxen, frühere Strahlenexposition, Immunsuppression

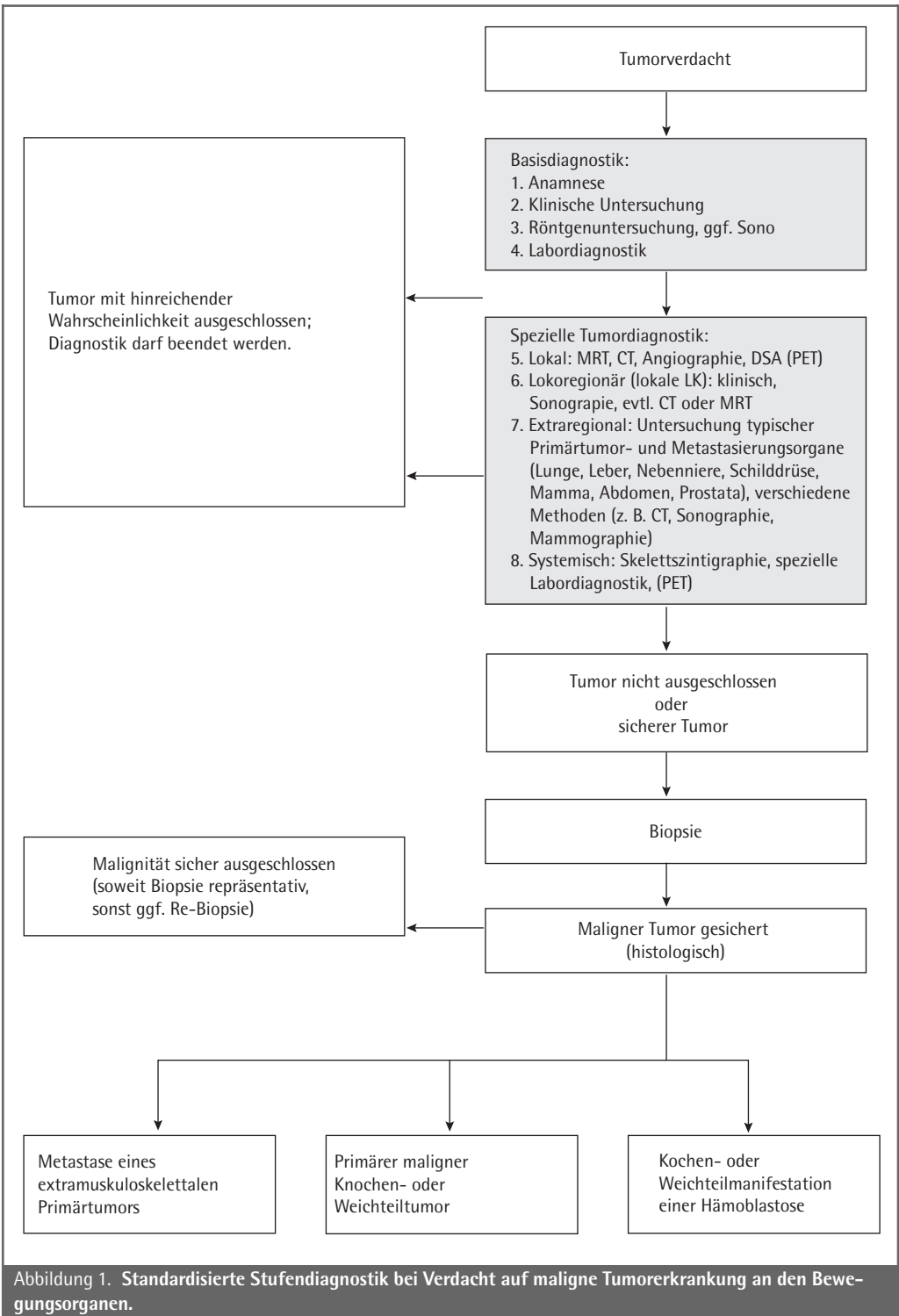


Abbildung 1. Standardisierte Stufendiagnostik bei Verdacht auf maligne Tumorerkrankung an den Bewegungsorganen.

- Allgemeines Leistungsvermögen (Leistungsknick?)
- Zu- oder Abnahme des Körpergewichtes
- Fieber, Schüttelfrost, Nachtschweiß

■ Spezielle Anamnese

- Lokalisation, Progredienz und zeitlicher Verlauf einer Schwellung
- Rötung, Überwärmung
- Subtile Schmerzanamnese (Wann treten im Tagesverlauf Schmerzen auf?)
- Funktionelle Beeinträchtigung

■ Klinische Untersuchung

- Inspektion
 - Inspektion des entkleideten Patienten
 - Lokalisation und Ausdehnung einer Schwellung, Beziehung zu anatomischen Nachbarstrukturen
 - Entzündungszeichen, Hautverfärbung, Retraktionsphänomene (Apfelsinenhaut)
 - Muskelhypo- oder -atrophie

■ Palpation

- Tumorausdehnung und -konsistenz
- Beziehung zu Haut und tieferen Gewebeschichten (verschieblich oder fixiert)
- Druck- oder Bewegungsschmerz
- Palpation der Lymphknoten (submandibulär, supraclaviculär, axillär, inguinal, popliteal), subtile Untersuchung der lokoregionären Lymphknoten
- Palpation der Mammae
- Palpation der Schilddrüse
- Palpation des Abdomens und der Nierenlager
- Rektal-digitale Untersuchung
- Untersuchung der Genitalien

■ Perkussion/Auskultation

- Perkussion und Auskultation der Lungen

■ Funktionsprüfung der betroffenen Extremität oder Region

- Gelenkbeweglichkeit nach Neutral-Null-Methode
- Sensomotorik und Durchblutung
- Umfangsmessung

■ Bildgebende Diagnostik

- Röntgenuntersuchung im Bereich der Tumorkontrastierung (mindestens zwei Ebenen, besitzt für Artdiagnose nach wie vor hohen Stellenwert, ein Chondrosarkom zeigt typischerweise eine wolkige blasenartige Auftreibung des Knochens sowie zentrale Verkalkungen)
- Sonographie des Tumors (besonders bei differenzialdiagnostischem Verdacht auf Weichteiltumor)

■ Labordiagnostik

- Blutbild
- BSR
- CRP
- Elektrolyte (Ausschluss Hyperkalzämie)
- Alkalische Phosphatase (AP) sowie knochenspezifische AP: bei osteolytischen Prozessen erhöht
- Prostataspezifisches Antigen (PSA): erhöht bei Prostata-Ca
- Saure Phosphatase (SP): erhöht bei Prostata-Ca
- Harnsäure (HS): erhöht bei hohem Zellumsatz, z. B. bei Hämoblastosen
- Eisen: bei Tumoren erniedrigt
- Gesamteiweiß: bei konsumierenden Prozessen erniedrigt
- Eiweißelektrophorese, Immunfixation
- Urinstatus: Paraproteine – Hinweis auf Plasmozytom

Spezielle Tumordiagnostik

■ Lokale Diagnostik

(= apparative Untersuchung des lokalen Tumors)

- Magnetresonanztomographie (Untersuchungsgang mit T1- und T2-Wichtung sowie T1-Wichtung mit Gadolinium, hervorragende Darstellung der Weichteile, Abklärung der lokalen Tumorausdehnung und der Beziehung zu Nachbarstrukturen, z. B. zu den Gefäßen und Nerven; bei chondroiden Tumoren typisches Pfeffer-und-Salz-Muster; bei Verdacht auf einen malignen Knochen-

tumor stets Bildgebung des gesamten Knochens zum Ausschluss von Skip-Metastasen)

- Computertomographie (von Vorteil bei der Darstellung der kortikalen Knochenstrukturen)
- Positronenemissionstomographie (PET) (Wertigkeit allerdings noch nicht ausreichend validiert)
- Digitale Subtraktionsangiographie (DSA) bzw. Angiographie zur Darstellung der Tumorgefäße (diagnostischer Stellenwert gering, von größerer Bedeutung sind diese Methoden im Rahmen der präoperativen Tumorembolisation, beim Chondrosarkom nicht relevant)

■ Lokoregionäre Diagnostik

(Suche nach Lymphknotenmetastasen im Abstromgebiet, letztere treten bei muskuloskeletalen Primärtumoren selten auf)

- Sonographie
- Gegebenenfalls Computertomographie
- Gegebenenfalls Magnetresonanztomographie

■ Extraregionäre Diagnostik

(= apparative Untersuchung tumorrelevanter Organe)

- Manifestationsorte von Metastasen: in erster Linie Lunge, Leber und Nebennieren
- Manifestationsorte von Primärtumoren: Mamma, Lunge, Schilddrüse, Prostata, Niere
 - Röntgen-Thorax und Thorax-CT
 - Abdomen- und Nephrosonographie, bei suspekten Befunden Abdominal-CT
 - Mammographie
 - Sonographie der Schilddrüse, gegebenenfalls Schilddrüsenzintigraphie
 - Endoskopische Diagnostik (Gastro-, Kolo-, Rekto-, Zysto- oder Kolposkopie)

■ Systemische Diagnostik

(Ausbreitungsdiagnostik)

- Skelettzintigraphie (3-Phasen-Szintigraphie)

- Positronenemissionstomographie (PET) (Wertigkeit noch nicht ausreichend validiert)
- Spezielle Tumorlabordiagnostik:
 - Immunelektrophorese: bei Nachweis monoklonaler Antikörper Hinweis auf Plasmozytom
 - Hämocult-Test
 - Tumormarker (z. B. NSE = Neuron-spezifische Enolase beim Ewing-Sarkom)

Tumormarker haben bei malignen Primärtumoren der Bewegungsorgane einen relativ geringen diagnostischen Wert. Ein Beitrag zur Artdiagnostik ist mangels spezifischer Tumormarker kaum möglich. Größere Bedeutung haben die Marker für die Verlaufsbeurteilung (z. B. NSE beim Ewing-Sarkom).

Biopsie

Besteht nach Abschluss der oben genannten nicht-invasiven Diagnostik weiterhin Tumorverdacht oder Unklarheit über Art und Dignität eines Tumors, ist die histopathologische Untersuchung einer Gewebeprobe in jedem Falle angezeigt. Das Ziel der Biopsie besteht darin, eine qualitativ und quantitativ ausreichende Menge repräsentativen Tumorgewebes zu gewinnen, ohne die nachfolgende Therapie negativ zu beeinflussen. Zu beachten ist die hohe Potenz des Chondrosarkoms, Impfmastasen im Operationsgebiet zu setzen. Auf die Beurteilung ausgedehnter körperstammnaher knorpelbildender Tumoren wurde bereits hingewiesen. Empfehlenswert ist die Durchführung der Biopsie in der definitiv behandelnden Klinik.

■ Grundregeln der Biopsietechnik

- Entnahme der Probe bei Tumoren im Extremitätenbereich soweit distal wie möglich
- Wahl des Zugangs in der Schnittführung der wahrscheinlichen Definitiv-OP
- Direkter Zugang zum Tumor (kürzester Weg) ist zu bevorzugen, wobei die später notwendige Entfernung des Biopsiekanals *in toto* mit dem Tumorresektat berücksichtigt werden muss

- Keine Ausdehnung auf subtotale Tumorexstirpation
- Keine Eröffnung zusätzlicher Kompartimente oder Gelenke
- Keine Kontamination von Gefäß-Nerven-Strängen
- Drainageausleitung aus der Wunde oder in unmittelbarer Nähe des Wundwinkels
- Atraumatische Operationstechnik (z. B. Intrakutannaht) und subtile Blutstillung
- Ausreichende Gewebemenge (mindestens ein Kubikzentimeter)
- Meidung von Quetschung oder sonstiger Zerstörung des Gewebeverbandes
- Entnommene Gewebeprobe muss repräsentativ sein (vitales Gewebe aus der Tumorrandzone), im Zweifelsfall Schnellschnittuntersuchung zur Prüfung, ob Biopsiematerial vitale Tumoranteile enthält

■ Technik der Biopsie

■ Geschlossene Verfahren

Nadelbiopsie und Feinnadelaspirationsbiopsie kommen bei Verdacht auf einen malignen knorpelbildenden Tumor aufgrund der Inhomogenität nicht in Betracht.

■ Offene Verfahren

- Inzisionsbiopsie: partielle operative Freilegung des Tumors und Entnahme einer ausreichenden Gewebeprobe (wenn möglich Knochen- und Weichgewebe), makroskopische Beurteilung des Tumorgewebes möglich, bezüglich der Sicherheit der histologischen Diagnose den vorgenannten Methoden überlegen, daher noch immer Methode der Wahl (am Knochen gegebenenfalls Einsatz von Stanzen)
- Die Exzisionsbiopsie (komplette Tumorentfernung) kommt ausnahmsweise bei Verdacht auf Malignisierung eines kleineren Osteochondroms in Betracht.

Bei der Einsendung der Präparate ist Folgendes zu beachten:

- Korrekte Beschriftung der Präparate
- Mitteilung wichtiger klinischer Angaben

- Übersendung bildgebender Befunde (Röntgen-, MRT- und/oder CT-Filme)
- In der Regel Fixierung der Präparate in 4 %igem Formaldehyd und/oder unverzügliche Einsendung unfixierter Präparate

Die histologische Beurteilung setzt spezielle Erfahrung auf dem Gebiet der relativ seltenen und gleichzeitig morphologisch stark differierenden Knochen- und Weichteiltumoren voraus. Eine Zweitbegutachtung durch einen Referenzpathologen ist häufig empfehlenswert.

Hinweis:

Es muss an dieser Stelle ausdrücklich hervorgehoben werden, dass Diagnosestellung und Therapie beim Chondrosarkom nicht nur von der histologischen Diagnose, sondern in besonderem Maße auch von der Lokalisation sowie dem klinischen und radiologischen Verlauf abhängen.

Differenzialdiagnosen

- Gutartiger knorpelbildender Tumor (Enchondrom)
- Andere primäre Knochentumoren (Osteosarkom, Ewing-Sarkom etc.)
- Entzündliche Prozesse
- Tumorsimulierende Weichteilveränderungen
- Knochenmetastasen
- Lymphome bzw. leukämische Infiltrate
- Plasmozytominfiltate

H5.10 Therapie

Beim Chondrosarkom stellt die operative Tumoresektion das wichtigste Therapieprinzip dar.

Ziele

Der Therapieansatz – kurativ oder palliativ – ergibt sich aus dem Stadium des Tumorleidens. Bei lokalisiertem Tumorleiden im Extremitätenbereich ist ein kurativer Therapieansatz gegeben. Hierbei besitzt die Lebenserhaltung oberste Priorität. Extremitätenerhaltende Ein-

griffe sind in vielen Fällen möglich, die onkologische Qualität (= Radikalität) des operativen Eingriffes besitzt jedoch Vorrang gegenüber dem Funktionserhalt. Bei generalisiertem Tumorleiden (Fernmetastasen), Primärtumorsitz am Körperstamm und/oder inoperablem Primärtumor ist meistens nur eine palliative Therapie angezeigt bzw. möglich. Dabei steht die Wahrung der Lebensqualität (Schmerzlinderung, Funktionserhalt) im Vordergrund. Ablative operative Eingriffe sind in diesen Fällen nur selten indiziert.

Operative Therapie

Allgemeine Indikationskriterien

- Grundvoraussetzung ist die gesicherte Diagnose eines Chondrosarkoms, wobei der histologische Befund im Zusammenhang mit dem klinischen und röntgenologischen Befund gewertet werden muss.
- Bei kurativem Therapieansatz (lokalisiertes Tumorleiden) ist die Operationsindikation bei Operabilität des Tumors gegeben.
- Bei palliativem Therapieansatz (generalisiertes Tumorleiden) ist die Operationsindikation abhängig von der Gesamtsituation des Patienten (gegebenenfalls Tumormassenreduktion, im Einzelfall Resektion von Metastasen, Therapie und Prophylaxe von Komplikationen).

Onkologische Qualität operativer Eingriffe [2]

- Intraläsionale Resektion: Tumor intraoperativ eröffnet und/oder makroskopischer Tumorrest verblieben (bei G1-Chondrosarkomen zulässig)
- Marginale Resektion: En-bloc-Resektion des nicht-eröffneten Tumors, jedoch tangiert die Resektionslinie die Pseudokapsel
- Weite Resektion: Tumor, Pseudokapsel, Biopsienarbe und -kanal werden mit ausreichendem Sicherheitsabstand (am Knochen beträgt dieser 5 cm) en bloc entfernt, jedoch nicht das tumortragende Kompartiment (Beispiel: transmedulläre Amputation)

- Radikale Resektion: Entfernung des Tumors mit tumortragendem Kompartiment, Biopsienarbe und -kanal

Operative Therapie unter Berücksichtigung des Tumorstadiums

- Stadium I (G1, hochdifferenziertes Chondrosarkom):
Als onkologischer Ausnahmefall ist die intraläsionale Exkochleation, gegebenenfalls mit lokalen adjuvanten Maßnahmen (z. B. Kryotherapie), zulässig.
- Stadium II (nicht-metastasierendes mäßig oder entdifferenziertes Chondrosarkom):
Weite oder radikale Tumorresektion nach *Enneking* [2]
- Stadium III (metastasierendes Chondrosarkom):
Weite oder radikale Tumorresektion und Resektion der Metastasen (überwiegend pulmonal), soweit dies möglich ist, im Einzelfall gegebenenfalls Nachbestrahlung und gegebenenfalls Chemotherapie

Operationsverfahren

- Weite Resektion
- Selten: radikale Resektion

Eine gegebenenfalls notwendige Defektrekonstruktion erfolgt zum Beispiel durch:

- Tumorendoprothesen (einschließlich Beckenteilersatz bei innerer Hemipelvektomie)
- Autologe Knochentransplantation (z. B. Fibula pro Humero)
- Allogene Knochentransplantation (Allograft, Composite-Graft).

Alternativ (besonders bei Rezidiven) kommen ablative Operationsverfahren in Betracht, welche in Abhängigkeit von den Kompartimentgrenzen als weite oder radikale Eingriffe zu werten sind:

- Amputation
- Exartikulation
- (Äußere) Hemipelvektomie
- Schultergürtelresektion

Eine Mittelstellung zwischen extremitätenerhaltenden und ablativen Operationsverfahren nehmen die verschiedenen Techniken der Um-drehplastik ein.

Planung und Vorbereitung

Voraussetzungen für die Durchführung der Operation sind:

- Abgeschlossene Tumordiagnostik einschließlich histologischer Sicherung der Diagnose
- OP-Fähigkeit des Patienten
- Operabilität des Primärtumors
- Onkochirurgische Erfahrung des Operateurs

Kontraindikationen

- Unvollständige Diagnostik
- Fehlende OP-Fähigkeit des Patienten

Allgemeine Komplikationen

- Wundheilungsstörung
- Infektion
- Gefäß-Nerven-Läsion
- Venenthrombose
- Lungenembolie

Spezielle Komplikationen

- Lokalrezidiv

Spezielle Folgen

- Direkte und indirekte Funktionsstörungen (z. B. muskulär, artikulär, neurogen)

Postoperative Nachbehandlung

- Physiotherapie
- Gegebenenfalls Versorgung mit Orthesen, Prothesen

Nicht-operative (adjuvante) Therapie

Strahlentherapie

Chondrosarkome sind kaum strahlensensibel. Eine Strahlentherapie ist deshalb nur im Einzelfall bei Inoperabilität, Resttumor (R1- oder R2-Resektion) und palliativem Therapieansatz zu erwägen.

Chemotherapie

Die Wirksamkeit der adjuvanten Chemotherapie ist bisher nicht sicher nachgewiesen. Bei G3-Chondrosarkomen, welche gewöhnlich eine hohe Metastasierungsrate aufweisen, erscheint der Einsatz der Chemotherapie sinnvoll [1]. Dies betrifft in erster Linie das entdifferenzierte und mesenchymale Chondrosarkom. Der wissenschaftliche Nachweis der Wirksamkeit steht jedoch noch aus.

H5.11 Tumornachsorge - Kontrolluntersuchungen

Empfehlungen:

- Im Jahr 1 und 2: alle drei Monate klinische Untersuchung, lokale Röntgenkontrolle, Labor, Thorax-CT, Ganzkörper-Skelettszintigraphie; alle sechs Monate lokales MRT
- Im Jahr 3 bis 5: alle sechs Monate klinische Untersuchung, lokale Röntgenkontrolle, Labor, Thorax-CT, Ganzkörper-Skelettszintigraphie; alle zwölf Monate lokales MRT
- Ab Jahr 6: alle zwölf Monate klinische Untersuchung, lokale Röntgenkontrolle, Labor, Röntgen-Thorax, im Zweifelsfall Ganzkörper-Skelettszintigraphie und lokales MRT

H5.12 Aufklärung

- Aufklärung über Heilungschancen in Abhängigkeit vom Stadium
- Art und Dauer der Therapie, mögliche Komplikationen
- Aufklärung über mögliche Amputation bei Auftreten schwerwiegender Komplikationen

H5.13 Stufenschema Therapeutisches Vorgehen

- Stufe 1 (ambulant): nicht-invasive Tumordiagnostik, Nachsorge
 Stufe 2 (ambulant/stationär): invasive und nicht-invasive Tumordiagnostik
 Stufe 3 (stationär): operative Therapie

H5.14 Natürlicher Verlauf

Unbehandelt Tumorprogression (in der Regel relativ langsam), keine Spontanheilung

H5.15 Prognose

Ungünstige prognostische Faktoren sind abnehmender Differenzierungsgrad, zunehmende Tumorgöße und die Primärtumorlokalisation am Körperstamm. Entdifferenzierte und mesenchymale Chondrosarkome besitzen eine schlechtere Prognose im Vergleich zum konventionellen Chondrosarkom. *Assenmacher et al.* [1] geben die 10-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom Differenzierungsgrad des Tumors wie folgt an:

G1: 40–80 %

G2: 40–60 %

G3: 15–35 %

H5.16 Prävention

- Meidung unnötiger Strahlenexposition
- Engmaschige klinische und gegebenenfalls radiologische Kontrolle von Risikopatienten (z. B. Enchondromatose, Morbus Ollier)

H5.17 Perspektiven

- Eventuell Therapieoptimierung durch adjuvante Chemotherapie beim schlecht bzw. entdifferenzierten sowie beim mesenchymalen Chondrosarkom möglich
- Optimierung der Tumornachsorge (z. B. durch PET)

Literatur

- 1 Assenmacher S, Voggenreiter G, Schütte HJ, Nast-Kolb D (1999) Maligne Knochentumoren. Unfallchirurg 102: 716–732
- 2 Enneking WF (1983) Musculoskeletal Tumor Surgery. Churchill Livingstone, New York
- 3 Enneking WF (1986) A System of Staging Muskuloskeletal Neoplasms. Clin Orthop Rel Res 204: 9–24
- 4 Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ (1993) A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. Clin Orthop Rel Res 286: 241–246
- 5 Schajowicz F (1994) Tumors and Tumorlike Lesions of Bone. Springer, Heidelberg
- 6 Wittekind C, Wagner G (1997) TNM-Klassifikation maligner Tumoren. Springer, Heidelberg

Verfahren der Konsensbildung

Erstellt durch die Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und orthopädische Chirurgie und dem Bundesverband der Ärzte für Orthopädie.

Autoren: Torsten Prietzel, Leipzig; Georg von Salis-Soglio, Leipzig

Leitlinienkoordinator: Georg von Salis-Soglio, Leipzig

Bei dieser Leitlinie fand keine interdisziplinäre Abstimmung statt.

