

# H6 Osteosarkom

## H6.1 Synonyme

Knochensarkom, osteogenes Sarkom

## H6.2 Definition (WHO)

Das Osteosarkom ist ein maligner Tumor, dessen proliferierende Tumorzellen in der Lage sind, Knochen oder Osteoid zu bilden.

## H6.3 Epidemiologie

Das medulläre Osteosarkom ist mit einem Gesamtanteil von zirka 40 % der häufigste Vertreter der primären malignen Knochentumoren im engeren Sinne, wobei das Myelom aus dieser Betrachtung ausgeschlossen ist [5, 6, 9]. Bevorzugt manifestiert sich das Osteosarkom in der zweiten Lebensdekade am wachsenden Skelett [9]. Im Kindesalter beträgt der Anteil des Osteosarkoms an den malignen Knochentumoren sogar 60 % [8]. Die Inzidenz beläuft sich auf zirka eine Neuerkrankung pro 200 000 Einwohner und Jahr.

## H6.4 Ätiologie, Pathogenese, Pathophysiologie

Die Ätiologie des primären Osteosarkoms ist nicht geklärt. Sekundäre Osteosarkome entwickeln sich auf der Grundlage einer vorbestehenden Osteodystrophia deformans Paget oder nach vorangegangener erhöhter Strahlenexposition. Auch genetische Faktoren mit familiärer Häufung der Erkrankung wurden beschrieben.

## H6.5 Lokalisation

Bevorzugte Lokalisation sind die Metaphysen der langen Röhrenknochen. 58 % aller Osteosarkome manifestieren sich in Nähe zum Knie-

gelenk am distalen Femur oder der proximalen Tibia [9].

## H6.6 Maligne Potenz und Metastasierung

Das Osteosarkom metastasiert frühzeitig hämatogen in erster Linie in die Lunge, in zweiter Linie in das Skelett. Bei 20 % der Patienten sind zum Zeitpunkt der Diagnosestellung Metastasen nachweisbar. Vom synchronen Vorliegen okkult (Mikro-)Metastasen muss in zirka 80 % der Fälle ausgegangen werden, auch wenn sich diese dem Nachweis durch bildgebende Diagnostik entziehen. Die deutliche Verbesserung der Prognose nach Einführung der neoadjuvanten Chemotherapie ist offenbar auf die erfolgreiche Behandlung dieser Mikro-metastasen zurückzuführen und bestätigt indirekt deren Existenz.

## H6.7 Medizinische Schlüssel-systeme

- ICD-10 (Internationale Klassifikation der Krankheiten Version 1.3)
- C40 Bösartige Neubildung des Knochens und des Gelenkknorpels der Extremitäten
  - C41 Bösartige Neubildung des Knochens und des Gelenkknorpels sonstiger und nicht näher bezeichneter Lokalisationen (Hirn- und Gesichtsschädel, Unterkiefer, Wirbelsäule, Rippen, Sternum, Klavikula, Beckenknochen)

## H6.8 Klassifikationen

### Subklassifikation der malignen knochenbildenden Tumoren

(aus der WHO-Klassifikation Nr.6 nach [9])

#### Primäres Osteosarkom

##### ■ Zentrales (medulläres) Osteosarkom

- Klassisches Osteosarkom
- Teleangiektatisches Osteosarkom
- Gut differenziertes (low grade) Osteosarkom
- Kleinzelliges (mesenchymales) Osteosarkom

##### ■ Oberflächliches (peripheres) Osteosarkom

- Parosteales (juxtakortikales) Osteosarkom
- Periosteales Osteosarkom
- High-grade Osteosarkom (konventionelles Osteosarkom)

#### Sekundäres Osteosarkom

- Nach früherer Strahlenexposition
- Bei Osteodystrophia deformans Paget

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

## Histopathologisches Grading

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

### Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren (UICC)

Tabelle 2 zeigt die Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren nach UICC [11].

### Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren

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

## H6.9 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

Tabelle 1. TNM-Klassifikation maligner Tumoren (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

muskuloskelettaler Malignome). Sollte der initiale Verdacht auf ein Osteosarkom 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

Eine nach diesen Kriterien formulierte Diagnose würde beispielsweise lauten:

Osteosarkom<sup>1</sup>  
G<sup>3</sup>T<sup>2</sup>N<sup>0</sup>M<sup>1</sup><sup>3</sup> Stadium IV B<sup>4</sup>

- <sup>1</sup> Histologischer Tumortyp
- <sup>2</sup> Histopathologisches Grading
- <sup>3</sup> TNM-Klassifikation
- <sup>4</sup> Stadium der Tumorerkrankung

Stadium	Grading	Tumorgröße	Nachbarorgane	Metastasen
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

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

Lokale Tumorausbreitung: A intrakompartimental (T<sub>1</sub>), B extrakompartimental (T<sub>2</sub>)

Onkochirurgisches Grading (nicht identisch mit histopathologischem Grading):

G<sub>0</sub>: Benigne Läsionen

G<sub>1</sub>: Low grade (entspricht weitgehend dem histologischen Grading G1)

G<sub>2</sub>: High grade (entspricht den histologischen Differenzierungsgraden G2–G4)

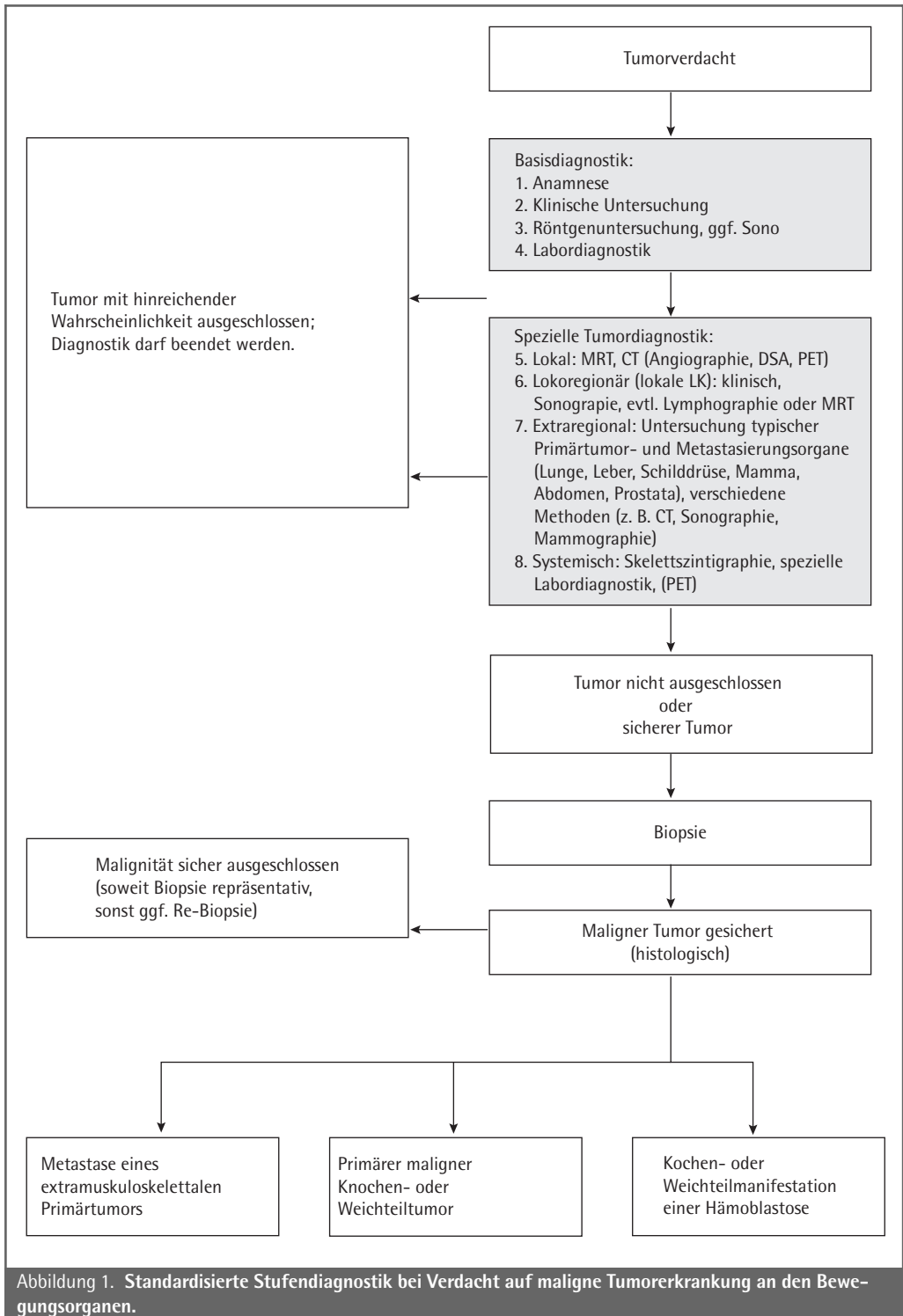


Abbildung 1. Standardisierte Stufendiagnostik bei Verdacht auf maligne Tumorerkrankung an den Bewegungsorganen.

## Tumorverdacht

Symptome eines Tumorleidens im Bereich des muskuloskelettalen Systems können sein:

- Schmerzen unklarer Genese
- Schmerzhaft oder auch schmerzlose Schwellung, 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
  - Vorliegen eines Morbus Paget
  - Risikofaktoren: chemische Noxen, frühere erhöhte Strahlenexposition, Immunsuppression
  - Allgemeines Leistungsvermögen
  - 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 Gewebsschichten (verschieblich oder fixiert)
- Druck- oder Bewegungsschmerz
- Palpation der Lymphknoten (submandibulär, supraklavikulär, axillär, inguinal, popliteal), subtile Untersuchung der lokoregionalen Lymphknoten
- Palpation der Mammae
- Palpation der Schilddrüse
- Palpation des Abdomens und der Nierenlager
- Rektal-digitale Untersuchung
- Untersuchung der Genitalien

### ■ Auskultation/Perkussion

- 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)
- 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
- 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
- Urinstatus: Paraproteine – Hinweis auf Myelom (Plasmozytom)

### Spezielle Tumordiagnostik

#### ■ Lokale Diagnostik

(= apparative Untersuchung des lokalen Tumors)

- Magnetresonanztomographie (Untersuchungsgang mit T1- und T2-Wichtung sowie T1-Wichtung mit Gadolinium): Die Magnetresonanztomographie ist das Verfahren der Wahl in der lokalen Diagnostik des Osteosarkoms, die weiteren bildgebenden Verfahren sind gegebenenfalls im Einzelfall zu indizieren. Die MRT ermöglicht eine hervorragende Darstellung der Weichteile und somit die Abklärung der lokalen Tumorausdehnung einschließlich des Tumolvolumens sowie der Beziehung zu den Nachbarstrukturen (z. B. zu den Gefäßen und Nerven). Bei Verdacht auf einen malignen Knochentumor ist stets eine Bildgebung des gesamten tumortragenden Knochens zum Abschluss von Skip-Metastasen erforderlich.
- Computertomographie (von Vorteil bei der Darstellung der kortikalen Knochenstrukturen)
- Positronenemissionstomographie (PET) (Wertigkeit 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 Osteosarkom nicht relevant)

#### ■ Lokoregionäre Diagnostik

(Suche nach Lymphknotenmetastasen im Abstromgebiet, letztere treten bei muskuloskelettalen 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 Schilddrüsenszintigraphie
  - Endoskopische Diagnostik (Gastro-, Kolo-, Rekto-, Zysto- oder Kolposkopie)

#### ■ Systemische Diagnostik

(Ausbreitungsdiagnostik)

- Skelettszintigraphie (3-Phasen-Szintigraphie)
- Positronenemissionstomographie (PET) (Wertigkeit noch nicht ausreichend validiert)
- Spezielle Tumorlabordiagnostik:
  - Immunelektrophorese: bei Nachweis monoklonaler Antikörper Verdacht auf Myelom (Plasmozytom)
  - Hämoocult-Test
  - Tumormarker (z. B. NSE = Neuron-spezifische Enolase beim Ewing-Sarkom)

Tumormarker haben bei malignen Primärtumoren der Bewegungsorgane einen relativ ge-

ringen 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 angezeigt. Das Ziel der Biopsie besteht darin, eine qualitativ und quantitativ ausreichende Menge repräsentativen Tumorgewebes zu gewinnen, ohne die nachfolgende Therapie negativ zu beeinflussen. 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 Biopsiekanales *in toto* mit dem Tumorsektat berücksichtigt werden muss
- Keine Ausdehnung auf subtotale Tumorexstirpation
- Keine Eröffnung zusätzlicher Kompartimente oder Gelenke
- Keine Kontamination von Gefäß-Nervensträngen
- Drainageausleitung aus der Wunde oder in unmittelbarer Nähe des Wundwinkels
- Atraumatische Operationstechnik (z. B. Intrakutanannah) 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 Schnell-

schnittuntersuchung zur Prüfung, ob Biopsiematerial vitale Tumorteile enthält

### ■ Technik der Biopsie

#### ■ Geschlossene Verfahren

Nadelbiopsie und Feinnadelaspirationsbiopsie kommen bei Verdacht auf einen malignen soliden Knochentumor 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 und bei Behandlung im Rahmen der COSS-Studie obligat.

## Differenzialdiagnosen

- Gutartige Kochentumoren (z. B. Osteoidosteom)
- Andere primäre maligne Knochentumoren (Chondrosarkom, Ewing-Sarkom etc.)
- Entzündliche Prozesse (Osteomyelitis, Myositis ossificans)
- Tumorsimulierende Weichteilveränderungen
- Knochenmetastasen
- Lymphome bzw. leukämische Infiltrate
- Solitäres und multiples Myelom

## H6.10 Therapie

Die Behandlung des Osteosarkoms sollte in Zentren und im Rahmen kooperativer Studien erfolgen. Im deutschsprachigen Raum (Deutschland, Österreich, Schweiz) ist die Co-operative Osteosarkomstudie COSS (Sitz in Münster) seit 1977 etabliert:

Cooperative Osteosarkomstudien-Gruppe (COSS)

Westfälische Wilhelms-Universität Münster  
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde  
Pädiatrische Hämatologie/Onkologie  
Albert-Schweitzer-Straße 33  
48149 Münster  
E-Mail: [coss@uni-muenster.de](mailto:coss@uni-muenster.de)

Bezüglich des Erkrankungsstadiums und der Ausbreitungscharakteristika sind aus Sicht des Therapeuten zu unterscheiden:

- Lokalisiertes Osteosarkom (ohne Nachweis von Metastasen)
- Osteosarkom mit nachgewiesenen Lungenmetastasen
- Osteosarkom mit extrapulmonalen Metastasen
- Osteosarkom-Rezidiv

## Therapieziele

Ein kurativer Therapieansatz im engeren Sinne ist nur beim lokalisierten Osteosarkom ohne Metastasennachweis gegeben. Aufgrund der verfügbaren hochpotenten Chemotherapie

wird auch bei Patienten mit Lungenmetastasen eine kurative Zielstellung aufrechterhalten. Beim extrapulmonal metastasierenden Osteosarkom besitzt die Therapie palliativen Charakter.

## Therapiemodalitäten

- Operative Therapie (weite oder radikale Resektion nach *Enneking*)
- Antineoplastische Chemotherapie (Kombinationstherapie unter Einsatz folgender Medikamente: First line: Doxorubicin, Methotrexat/Leukovorin, Ifosfamid, Cisplatin; Second line: Carboplatin und Etoposid)

## Therapieablauf

### Kurative Therapie

Aufgrund der hohen Rate okkultter Metastasen (insbesondere pulmonal) beginnt die Behandlung mit einer somit neoadjuvanten aggressiven Polychemotherapie (protokollgerecht im Rahmen kooperativer Studien, z. B. nach dem COSS 96-Protokoll). Im zeitlichen Abstand folgt die operative Behandlung. Extremitäten-erhaltende Eingriffe sind in vielen Fällen möglich, die onkologische Qualität (= Radikalität) des operativen Eingriffes besitzt jedoch Vorrang gegenüber dem Funktionserhalt. Anschließend wird die Chemotherapie fortgesetzt. Beim Vorliegen pulmonaler Metastasen erfolgt zirka sechs Wochen nach dem Primäreingriff die bilaterale thorakale Exploration und Resektion der Metastasen. Eine Strahlentherapie kommt beim Osteosarkom aufgrund der geringen Sensibilität nicht in Betracht.

### Palliative Therapie

Bei generalisiertem Tumorleiden (extrapulmonale Metastasen), 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 Osteosarkoms.
- Bei kurativem Therapieansatz (lokalisiertes Tumorleiden, auch bei Vorliegen von Lungenmetastasen) 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 (beim Osteosarkom nicht zulässig)
- Marginale Resektion: En-bloc-Resektion des nicht-eröffneten Tumors, jedoch tangiert die Resektionslinie die Pseudokapsel (beim Osteosarkom nicht zulässig).
- 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 (Beispiel: Exartikulation).

## Operative Therapie unter Berücksichtigung von Tumorstadium und Ausbreitung

- Lokalisiertes Osteosarkom ohne Metastasen: weite oder radikale Resektion des Tumors nach *Enneking* [2]
- Osteosarkom mit pulmonalen Metastasen:
  - Weite oder radikale Resektion des Tumors nach *Enneking* [2]

- Bilaterale thorakale Exploration und Resektion der Lungenmetastasen
- Osteosarkom mit extrapulmonalen Metastasen: Einzelfallentscheidung:
  - Gegebenenfalls weite oder radikale Resektion des Tumors nach *Enneking* [2]
  - Bei solitären oder einzelnen resektablen Metastasen gegebenenfalls operative Entfernung
- Osteosarkom-Rezidiv: operative Therapie, wobei insbesondere ablative Therapieverfahren in Betracht kommen, soweit bezüglich der Tumorausbreitung noch vertretbar

## Häufige Operationsverfahren

Soweit realisierbar, sind extremitätenerhaltende Eingriffe anzustreben:

- Weite Resektion
- Radikale Resektion

Die notwendige Defektrekonstruktion erfolgt zum Beispiel durch

- Tumorendoprothesen (einschließlich Beckenteilersatz bei innerer Hemipelvektomie)
- Autologe Knochentransplantation (z. B. Fibula pro Humero)
- Homologe 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
- Hemipelvektomie
- Schultergürtelresektion

## Umdrehplastik

Eine Mittelstellung zwischen extremitätenerhaltenden und ablativen Operationsverfahren nehmen die verschiedenen Techniken der Umdrehplastik ein [10]. Diese biologischen Rekonstruktionsverfahren stellen insbesondere bei den oft jugendlichen Patienten eine funk-

tionell hochwertige Alternative dar. Neben den funktionellen Aspekten besteht ein Hauptvorteil darin, dass es sich um eine endgültige und kaum revisionsbedürftige Versorgung handelt, während endoprothetische Rekonstruktionsverfahren bei jungen Patienten vor Abschluss des Wachstums problematisch sind.

### 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
- Implantatspezifische Komplikationen
- Pseudarthrosen und Frakturen

### Spezielle Folgen

- Beinlängendifferenz

### Postoperative Nachbehandlung

- Physiotherapie
- Gegebenenfalls Versorgung mit Orthesen, Prothesen

## Nichtoperative (adjuvante) Therapie

### Strahlentherapie

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

### Chemotherapie

Die hohe Wirksamkeit der neoadjuvanten Chemotherapie ist sicher nachgewiesen und hat zu einer entscheidenden Verbesserung der Behandlungsergebnisse (von zirka 20 % auf 70 % 5-Jahres-Überleben) geführt [1].

## H6.11 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 lokale Röntgenkontrolle, Labor, Thorax-CT, Ganzkörper-Skelettszintigraphie, lokale MRT

## H6.12 Aufklärung

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

## H6.13 Stufenschema Therapeutisches Vorgehen

- Stufe 1 (ambulant): nicht-invasive Tumordiagnostik, Nachsorge

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

### H6.14 Natürlicher Verlauf

Unbehandelt Tumorprogression und letaler Verlauf, keine Spontanheilung

### H6.15 Prognose

Bei lokalisiertem Osteosarkom sind nach neoadjuvanter Chemotherapie und operativer Tumorsektion Überlebensraten von über 70 % möglich [1]. Bei zusätzlicher Resektion von Lungenmetastasen sind langfristiges Überleben bzw. Heilung in 30–50 % erreichbar [7].

### H6.16 Prävention

- Vermeidung unnötiger Strahlenexposition
- Klinische und gegebenenfalls radiologische Kontrolle von Risikopatienten (z. B. bei plötzlicher Beschwerdeprogredienz eines Patienten mit Morbus Paget)

### H6.17 Perspektiven

- Optimierung der Chemotherapie (Verbesserung der Wirksamkeit, Reduktion der Nebenwirkungen)
- Optimierung der Tumornachsorge (z. B. durch PET)

### Literatur

- 1 Bieling P, Bielack S, Delling G et al (1991) Neoadjuvante Chemotherapie des Osteosarkoms – Vorläufige Ergebnisse der Kooperativen Osteosarkomstudie COSS86. *Klin Padiatr* 203:220
- 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 Dahlin DC, Unni KK (1986) Bone tumors. general aspects and data on 8542 cases. Charles C. Thomas, Springfield IL
- 6 Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G (1998) *Knochtumoren*. Springer, Heidelberg
- 7 Goorin AM, Delorey MJ, Lack EE et al (1984) Prognostic significance of complete surgical resection of pulmonary metastases in patients with osteogenic sarcoma: analysis of 32 patients. *J Clin Oncol* 2: 425
- 8 Meister M, Hölzel D (1999) *Knochtumoren – Weichteilsarkome. Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge*. Tumorzentrum München
- 9 Schajowicz F (1994) *Tumors and Tumorlike Lesions of Bone*. Springer, Heidelberg
- 10 Winkelmann W (1995) *Orthopädische Operationslehre: Knochen- und Weichteiltumoren*. Thieme, Stuttgart, pp 251–350
- 11 Wittekind Ch, Wagner G (1997) *TNM-Klassifikation maligner Tumoren*. Springer, Heidelberg, 5. Auflage, pp 97–107

### Verfahren der Konsensbildung

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

**Autoren:** Torsten Prielzel, Leipzig; Georg von Salis-Soglio, Leipzig

**Leitlinienkoordinator:** Georg von Salis-Soglio, Leipzig

Bei dieser Leitlinie fand keine interdisziplinäre Abstimmung statt.

