

---

**Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische  
Chirurgie (DGOOC)  
und des Berufsverbandes der Ärzte für Orthopädie (BVO)**

---

**AWMF-Leitlinien-Register****Nr. 033/036****Entwicklungsstufe:****1****nicht aktualisiert****Zitierbare Quelle:**

Dt. Ges. f. Orthopädie und orthopäd. Chirurgie + BV d. Ärzte f. Orthopädie (Hrsg.) Leitlinien der Orthopädie, Dt. Ärzte-Verlag, 2. Auflage, Köln 2002

---

## **Chondrosarkom**

### **Synonyme:**

Maligner chondroider Tumor, Chondroidsarkom, chondroblastisches Sarkom, Chondromyxoidsarkom

### **Schlüsselwörter:**

Chondrosarkom, maligner chondroider Tumor, weite Resektion, Amputation

### **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.

### **Epidemiologie**

Das Chondrosarkom ist mit einem Anteil von 20% der zweithäufigste solide maligne Knochentumor (Schajowicz 1994). Der Erkrankungsgipfel liegt im Erwachsenenalter zwischen dem 30. - 50. Lebensjahr.

### **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

(Schajowicz 1994). 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 ca. 1%. Multiple Osteochondrome weisen mit ca. 10% ein deutlich höheres Risiko auf (Schajowicz 1994).

## 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 (Schajowicz 1994).

## 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 (Assenmacher et al. 1999)

G1-Chondrosarkome (low grade)	5%
G2-Chondrosarkome	25%
G3-Chondrosarkome (high grade)	40 - 80%

Das Chondrosarkom metastasiert in erster Linie hämatogen in die Lunge.

## Klassifikation

### Subklassifikation der malignen knorpelbildenden Tumoren (aus der WHO-Klassifikation Nr. 6 nach Schajowicz 1994)

#### Primäres Chondrosarkom

1. Chondrosarkom (konventionelles)
2. Dedifferenziertes Chondrosarkom

3. Juxtakortikales (periostales) Chondrosarkom
4. Mesenchymales Chondrosarkom
5. Klarzellchondrosarkom
6. Malignes Chondroblastom (?)

### **Sekundäres Chondrosarkom**

7. Zentrales Chondrosarkom als Sekundärläsion bei Enchondrom oder multiplen Enchondromen (mit/ohne Morbus Ollier)
8. Peripheres Chondrosarkom als Sekundärläsion bei solitärem Osteochondrom, Ekchondromatose oder periostalem (juxtakortikalem) Chondrom

### **TNM-Klassifikation maligner Knochentumoren (UICC, Wittekind und Wagner 1997)**

#### **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

#### **Histopathologisches Grading**

GX Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden

G1 gut differenziert

G2 mäßig differenziert

G3 schlecht differenziert

G4 undifferenziert

### **Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren (UICC, Wittekind u. Wagner 1997)**

Siehe Tabelle 1.

**Tabelle 1: Stadiengruppierung der malignen Knochentumoren (UICC\*)**

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

### Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren nach Enneking 1986

Siehe Tabelle 2.

**Tabelle 2: Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren nach Enneking 1986**

Stadium	Grading	Lokale Tumorausbreitung	Metastasen
I A	G <sub>1</sub>	T <sub>1</sub>	M <sub>0</sub>
I B	G <sub>1</sub>	T <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
II A	G <sub>2</sub>	T <sub>1</sub>	M <sub>0</sub>
II B	G <sub>2</sub>	T <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
III A	G <sub>1</sub> oder G <sub>2</sub>	T <sub>1</sub>	M <sub>1</sub>
III B	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)

### Spezielle Stadieneinteilung beim Chondrosarkom (Schajowicz 1994)

- Stadium I:  
hochdifferenzierte (low-grade/G1) Chondrosarkome
- Stadium II:  
mäßig- bis entdifferenzierte (high-grade/G2 - 3) Chondrosarkome oder mesenchymale Chondrosarkome
- Stadium III:  
metastasierendes Chondrosarkom (gleichgültig ob Lungen-, Skelett- oder ggf. 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 Probeentnahmen.

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 ggf. weitere operative Maßnahmen zur Herstellung adäquater Resektionsgrenzen erforderlich.
- 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.

## **Medizinische Schlüsselssysteme**

### **ICD-10**

C40 Bösartige Neubildung des Knochens und des Gelenkknorpels der Extremitäten

## **Diagnostik**

### **Vorbemerkung**

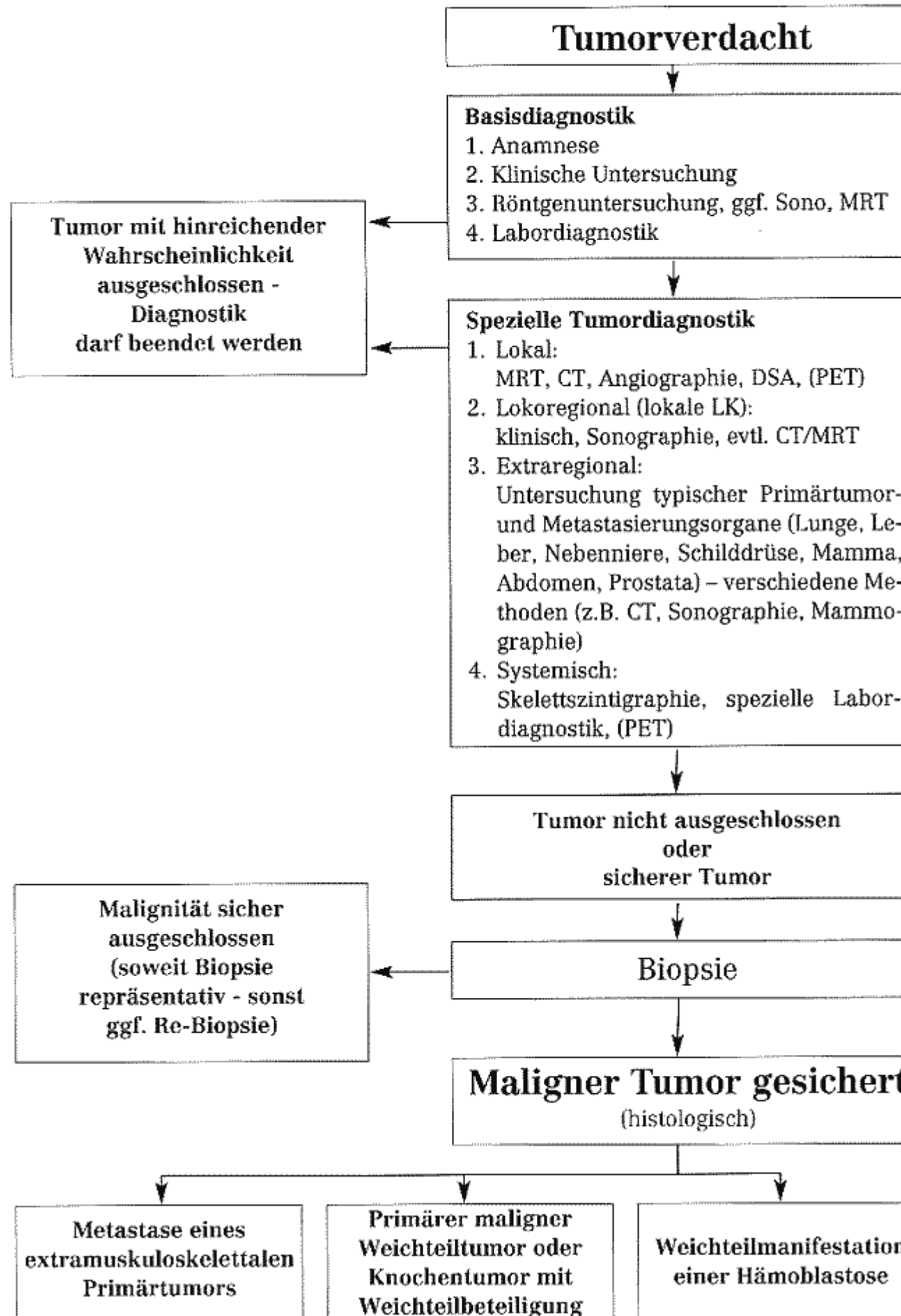
Die Tumordiagnostik sollte standardisiert nach einem Algorithmus erfolgen. Da zum Zeitpunkt ihrer Durchführung die histologische Diagnose in der Regel noch aussteht, kann sie nicht nur auf eine spezielle Tumorentität oder Gruppe zugeschnitten sein, sondern muss allen möglichen Differentialdiagnosen Rechnung tragen (siehe Leitlinie "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**

## Standardisierte Stufendiagnostik bei Verdacht auf maligne Weichteiltumorerkrankung an den Bewegungsorganen



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

- des (histologischen) Tumortyps (**Typing**)
- des Differenzierungsgrades des Tumors (histopathologisches **Grading**)
- des Stadiums der Tumorerkrankung (**Staging**) nach der TNM-Klassifikation der UICC (alternativ nach Enneking 1986)

Eine nach diesen Kriterien formulierte Diagnose würde beispielsweise lauten:

**Chondrosarkom<sup>1</sup> G3<sup>2</sup> T2 N0 M0<sup>3</sup> Stadium II 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

## **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 Tumorauschluss 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**

### **1. Anamnese**

#### *Allgemeine Anamnese*

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

## **2. 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, supraclavikulär, 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

### ***Perkussion/Auskultation***

- Perkussion und Auskultation der Lungen

### ***Funktionsprüfung der betroffenen Extremität oder Region***

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

## **3. Bildgebende Diagnostik**

- Röntgenuntersuchung im Bereich der Tumorlokalisation (mindestens 2 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 differentialdiagnostischem Verdacht auf Weichteiltumor)

## **4. 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 (HRS): 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

### 1. Lokale Diagnostik (= apparative Untersuchung des lokalen Tumors)

- MRT  
(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 Knochentumor stets Bildgebung des gesamten Knochens zum Ausschluss von Skip-Metastasen)
- CT  
(von Vorteil bei der Darstellung der kortikalen Knochenstrukturen)
- PET (Positronen-Emissions-Tomographie)  
(Wertigkeit allerdings noch nicht ausreichend validiert)
- DSA (digitale Subtraktionsangiographie) bzw. Angiographie zur Darstellung der Tumorgefäße  
(diagnostischer Stellenwert gering, von größerer Bedeutung sind diese Methoden im Rahmen der präoperativen Tumorembolisation, beim Chondrosarkom nicht relevant)

### 2. Lokoregionale Diagnostik (= Suche nach Lymphknotenmetastasen im Abstromgebiet; letztere treten bei muskuloskelettalen Primärtumoren selten auf)

- Sonographie
- Ggf. CT
- Ggf. MRT

### 3. Extraregionale 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; ggf. Schilddrüsenszintigraphie
- Endoskopische Diagnostik (Gastro-, Kolo-, Rekt-, Zysto- oder Kolposkopie)

#### **4. Systemische Diagnostik (= Ausbreitungsdiagnostik)**

- Skelettszintigraphie (3-Phasen-Szintigraphie)
- PET (Positronen-Emissions-Tomographie; Wertigkeit noch nicht ausreichend validiert)
- Spezielle Tumorlabordiagnostik:
  - Immunelektrophorese: bei Nachweis monoklonaler Antikörper Hinweis auf Plasmozytom
  - Hämoocult-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 o.g. noninvasiven 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 so weit distal wie möglich
- Wahl des Zuganges in der Schnittführung der wahrscheinlichen Definitiv-OP
- Direkten Zugang zum Tumor (kürzester Weg) bevorzugen; dabei die später notwendige Entfernung des Biopsiekanals in toto mit dem Tumorsektat berücksichtigen
- 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 Gewebsmenge (mindestens 1 Kubikzentimeter)
- Meidung von Quetschung oder sonstiger Zerstörung des Gewebsverbandes
- Entnommene Gewebeprobe muss repräsentativ sein (vitales Gewebe aus der Tumorrandszone), 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 auf Grund 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 ggf. Einsatz von Stanzen)
- 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.

## **Häufige Differentialdiagnosen**

1. Gutartiger knorpelbildender Tumor (z.B. Enchondrom)
2. Andere primäre Knochentumoren (Osteosarkom, Ewingsarkom etc.)
3. Entzündliche Prozesse
4. Tumorsimulierende Weichteilveränderungen
5. Knochenmetastasen
6. Lymphome bzw. leukämische Infiltrate
7. Plasmozytominfiltrate

## **Therapie**

Beim Chondrosarkom stellt die operative Tumorsektion 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. Extremitäten erhaltende Eingriffe 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 (ggf. Tumormassenreduktion, im Einzelfall Resektion von Metastasen, Therapie und Prophylaxe von Komplikationen).

### **Kontraindikationen**

- Unvollständige Diagnostik
- Fehlende OP-Fähigkeit des Patienten

### **Operationsverfahren**

- Weite Resektion
- Selten: radikale Resektion

Eine ggf. 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 ablativ 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 Extremitäten erhaltenden und ablativen Operationsverfahren nehmen die verschiedenen Techniken der Umdrehplastik ein.

### **Onkologische Qualität operativer Eingriffe nach Enneking 1983**

- Intraläsionale Resektion:  
Tumor intraoperativ eröffnet und/oder makroskopischer Tumorrest verblieben
- 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, ggf. mit lokalen adjuvanten Maßnahmen (z.B. Kryotherapie), zulässig.
- Stadium II (nicht metastasierendes mäßig oder entdifferenziertes Chondrosarkom):  
weite oder radikale Tumorresektion nach Enneking 1983
- Stadium III (metastasierendes Chondrosarkom):  
weite oder radikale Tumorresektion und Resektion der Metastasen (überwiegend pulmonal) soweit dies möglich ist, im Einzelfall ggf. Nachbestrahlung und ggf. Chemotherapie

### **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

### **Mögliche Folgen und Komplikationen**

- Allgemeine Komplikationen:
- Wundheilungsstörung
- Infektion
- Gefäß-Nerven-Läsion
- Venenthrombose
- Lungenembolie

- Spezielle Komplikationen: Lokalrezidiv
- Spezielle Folgen: direkte und indirekte Funktionsstörungen (z.B. muskulär, artikulär, neurogen)

### **Postoperative Maßnahmen**

- Physiotherapie
- Ggf. Versorgung mit Orthesen/Prothesen

### **Nichtoperative (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 (Assenmacher et al. 1999). Dies betrifft in erster Linie das entdifferenzierte und mesenchymale Chondrosarkom. Der wissenschaftliche Nachweis der Wirksamkeit steht jedoch noch aus.

### **Tumornachsorge - Kontrolluntersuchungen**

Empfehlungen:

- Im **Jahr 1 und 2**: alle 3 Monate klinische Untersuchung, lokale Röntgenkontrolle, Labor, Thorax-CT, Ganzkörper-Skelettszintigraphie, alle 6 Monate lokales MRT
- Im **Jahr 3 bis 5**: alle 6 Monate klinische Untersuchung, lokale Röntgenkontrolle, Labor, Thorax-CT, Ganzkörper-Skelettszintigraphie, alle 12 Monate lokales MRT
- Ab **Jahr 6**: alle 12 Monate klinische Untersuchung, lokale Röntgenkontrolle, Labor, Röntgen Thorax, im Zweifelsfall Ganzkörper-Skelettszintigraphie und lokales MRT

### **Aufklärung**

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

## **Stufenschema Therapeutisches Vorgehen**

### **Stufe 1 ambulant**

Non-invasive Tumordiagnostik, Nachsorge

## **Stufe 2 ambulant/stationär**

Invasive und non-invasive Tumordiagnostik

## **Stufe 3 stationär**

Operative Therapie

# **Prognose**

Ungünstige prognostische Faktoren sind abnehmender Differenzierungsgrad, zunehmende Tumorgröße und die Primärtumorlokalisation am Körperstamm. Entdifferenzierte und mesenchymale Chondrosarkome besitzen eine schlechtere Prognose im Vergleich zum konventionellen Chondrosarkom. Assenmacher et al. 1999 geben die 10-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom Differenzierungsgrad des Tumors wie folgt an:

G1: 40 - 80%

G2: 40 - 60%

G3: 15 - 35%

## **Natürlicher Verlauf**

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

# **Prävention**

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

# **Perspektiven**

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

---

## **Literatur:**

- Assenmacher S, Voggenreiter G, Schütte HJ, Nast-Kolb D: Maligne Knochentumoren.
  - Unfallchirurg 102: 716 - 732, 1999
  - Enneking WF: Musculoskeletal Tumor Surgery. Churchill Livingstone, New York, Edinburgh, London, Melbourne, 1983
  - Enneking WF: A System of Staging Muskuloskeletal Neoplasms. Clin Orthop Rel Res 204: 9 - 24, 1986
  - Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ: 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, 1993
  - Schajowicz F: Tumors and Tumorlike Lesions of Bone. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1994
  - Wittekind C, Wagner G: TNM-Klassifikation maligner Tumoren. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1997
-

## Verfahren zur Konsensbildung:

**Expertengruppe** der Dt. Ges. f. Orthopädie und orthopädische Chirurgie und des Berufsverbandes der Ärzte für Orthopädie

### Autoren:

T. Prietzel, G. von Salis-Soglio

### Koautoren:

G. Gosheger, W. Winkelmann, R. Windhager

## Erstellungsdatum:

01. April 2002

## Letzte Überarbeitung:

## Nächste Überprüfung geplant:

---

Zurück zum [Index Leitlinien Orthopädie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

---

**Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.**

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

---

*Stand der letzten Aktualisierung: 01. April 2002*

© Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code aktualisiert: 22.09.2008; 13:15:53