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

AWMF-Leitlinien-Register**Nr. 033/038****Entwicklungsstufe:****1****nicht aktualisiert**

Osteosarkom

Synonyme:

Knochensarkom, osteogenes Sarkom

Schlüsselwörter:

Osteosarkom, neoadjuvante Chemotherapie, weite Resektion, Amputation

Definition (WHO)

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

Epidemiologie

Das medulläre Osteosarkom ist mit einem Gesamtanteil von ca. 40% der häufigste Vertreter der primären malignen Knochentumoren im engeren Sinne, wobei das Myelom aus dieser Betrachtung ausgeschlossen ist (DAHLIN u. UNNI 1986, SCHAJOWICZ 1994, FREYSCHMIDT et al. 1998). Bevorzugt manifestiert sich das Osteosarkom in der 2. Lebensdekade am wachsenden Skelett (SCHAJOWICZ 1994). Im Kindesalter beträgt der Anteil des Osteosarkoms an den malignen Knochentumoren sogar 60% (MEISTER u. HÖLZEL 1999). Die Inzidenz beläuft sich auf ca. 1 Neuerkrankung pro 200 000 Einwohner und Jahr.

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.

Lokalisation

Bevorzugte Lokalisation sind die Metaphysen der langen Röhrenknochen. 58% aller Osteosarkome manifestieren sich in Nähe zum Kniegelenk am distalen Femur oder der proximalen Tibia (SCHAJOWICZ 1994).

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 ca. 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 Mikrometastasen zurückzuführen und bestätigt indirekt deren Existenz.

Medizinische Schlüsselssysteme

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)

Klassifikation

Subklassifikation der malignen knochenbildenden Tumoren

(aus der WHO-Klassifikation Nr.6 nach Schajowicz 1994)

Primäres Osteosarkom

1. zentrales (medulläres) Osteosarkom
 - Klassisches Osteosarkom
 - Teleangiektatisches Osteosarkom
 - Gut differenziertes (low grade) Osteosarkom
 - Kleinzelliges (mesenchymales) Osteosarkom
2. oberflächliches (peripheres) Osteosarkom:
 - Parosteales (juxtakortikales) Osteosarkom
 - Periosteales Osteosarkom
 - High-grade Osteosarkom (konventionelles Osteosarkom)

Sekundäres Osteosarkom

- nach früherer Strahlenexposition
- bei Osteodystrophia deformans Paget
- 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

- histopathologisches Grading

Gx Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden

G1 gut differenziert

G2 mäßig differenziert

G3 schlecht differenziert

G4 undifferenziert

- 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	N	M1

-

*UICC: Union Internationale Contre le Cancer (WITTEKIND u. WAGNER 1997)

- Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren nach ENNEKING 1986

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)

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"). 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**)
- des Differenzierungsgrades des Tumors (histopathologisches **Grading**)
- des Stadiums der Tumorerkrankung (**Staging**) nach der TNM - Klassifikation der UICC.

Eine nach diesen Kriterien formulierte Diagnose würde beispielsweise lauten:

Osteosarkom¹ G3² T2 N0 M1³ Stadium IV B⁴

¹histologischer Tumortyp

²histopathologisches Grading

³TNM-Klassifikation

⁴Stadium der Tumorerkrankung

<h2 style="margin: 0;">Standardisierte Stufendiagnostik bei Verdacht auf maligne Tumorerkrankung an den Bewegungsorganen</h2>

1. Tumorverdacht

Symptome eines Tumorleidens im Bereich des muskuloskelettalen Systems können sein:

- Schmerzen unklarer Genese
- schmerzhafte 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 nichttumoröse Erkrankung erklärbar

2. Basisdiagnostik

2.1 Anamnese

- Allgemeine Anamnese
 - Vorliegen eines M.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

2.2 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

Auskultation/Perkussion:

- Perkussion und Auskultation der Lungen

Funktionsprüfung der betroffenen Extremität oder Region:

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

2.3 Bildgebende Diagnostik

- Röntgenuntersuchung im Bereich der Tumorlokalisation (mindestens 2 Ebenen)
- Sonographie des Tumors (besonders bei differentialdiagnostischem Verdacht auf Weichteiltumor)

2.4 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 (HRS): erhöht bei hohem Zellumsatz, z.B. bei Hämoblastosen
- Eisen: bei Tumoren erniedrigt
- Gesamteiweiß: bei konsumierenden Prozessen erniedrigt
- Eiweißelektrophorese
- Urinstatus: Paraproteine - Hinweis auf Myelom (Plasmozytom)

3. Spezielle Tumordiagnostik

3.1 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 ggf. im Einzelfall zu indizieren. Die MRT ermöglicht eine hervorragende Darstellung der Weichteile und somit die Abklärung der lokalen Tumorausdehnung einschließlich des Tumervolumens 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 Ausschluß von Skip-Metastasen erforderlich.
- Computertomographie
(von Vorteil bei der Darstellung der kortikalen Knochenstrukturen)
- Positronen-Emissions-Tomographie (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)

3.2 lokoregionale Diagnostik (Suche nach Lymphknotenmetastasen im Abstromgebiet - letztere treten bei muskuloskelettalen Primärtumoren selten auf)

- Sonographie
- ggf. Computertomographie
- ggf. Magnetresonanztomographie

3.3 extraregionale Diagnostik (=apparative Untersuchung tumorrelevanter Organe)

8. Manifestationsorte von Metastasen -in erster Linie Lunge, Leber und Nebennieren
 9. 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-, Rekto-, Zysto- oder Kolposkopie)

3.4 systemische Diagnostik (Ausbreitungsdiagnostik)

- Skelettszintigraphie (3-Phasen-Szintigraphie)
- Positronen-Emissions-Tomographie (PET) (Wertigkeit noch nicht ausreichend validiert)
- spezielle Tumordagnostik:
 - Immunelektrophorese: bei Nachweis monoklonaler Antikörper Verdacht auf Myelom (Plasmozytom)
 - Hämoccult-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).

4. 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 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 Zuganges in der Schnittführung der wahrscheinlichen Definitiv-OP
- der direkte 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-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
- die 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 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 ggf. 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.

Differentialdiagnosen

1. gutartige Knochentumoren (z.B. Osteoidosteom)
2. andere primäre maligne Knochentumoren (Chondrosarkom, Ewingsarkom etc.)

3. entzündliche Prozesse (Osteomyelitis, Myositis ossificans)
4. tumorsimulierende Weichteilveränderungen
5. Knochenmetastasen
6. Lymphome bzw. leukämische Infiltrate
7. solitäres und multiples Myelom

Therapie

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

Cooperative Osteosarkomstudiengruppe (COSS)
Westfälische -Wilhelms-Universität Münster
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde
Pädiatrische Hämatologie/Onkologie
Albert-Schweitzer-Str.33
48149 Münster
E-Mail: cooss@uni-muenster.de

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

1. das lokalisierte Osteosarkom (ohne Nachweis von Metastasen)
2. das Osteosarkom mit nachgewiesenen Lungenmetastasen
3. das Osteosarkom mit extrapulmonalen Metastasen
4. das Osteosarkom-Rezidiv

Therapieziele:

Ein kurativer Therapieansatz im engeren Sinne ist nur beim lokalisierten Osteosarkom ohne Metastasennachweis gegeben. Auf Grund 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

Auf Grund der hohen Rate okkulten 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. Extremitätenerhaltende 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 ca. 6 Wochen nach dem Primäreingriff die bilaterale thorakale Exploration und Resektion der Metastasen. Eine Strahlentherapie kommt beim Osteosarkom auf Grund 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 (ggf. Tumormassenreduktion, im Einzelfall Resektion von Metastasen, Therapie und Prophylaxe von Komplikationen).

Onkologische Qualität operativer Eingriffe nach ENNEKING 1983

- intralesionale Resektion: Tumor intraoperativ eröffnet und/oder makroskopischer Tumorrest verblieben (beim Osteosarkom nicht zulässig)
- marginale Resektion: En bloc-Resektion des nichteröffneten 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 5cm) 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 1983
- Osteosarkom mit pulmonalen Metastasen:
1. weite oder radikale Resektion des Tumors nach ENNEKING 1983
2. bilaterale thorakale Exploration und Resektion der Lungenmetastasen
- Osteosarkom mit extrapulmonalen Metastasen:
Einzelfallentscheidung:
1. ggf. weite oder radikale Resektion des Tumors nach ENNEKING 1983

- 2. bei solitären oder einzelnen resektablen Metastasen ggf. operative Entfernung
- Osteosarkom-Rezidiv:
operative Therapie, wobei insbesondere ablativ 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 ablativ 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 (WINKELMANN 1995). Diese biologischen Rekonstruktionsverfahren stellen insbesondere bei den oft jugendlichen Patienten eine funktionell 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

1. Strahlentherapie:

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

2. Chemotherapie:

Die hohe Wirksamkeit der neoadjuvanten Chemotherapie ist sicher nachgewiesen und hat zu einer entscheidenden Verbesserung der Behandlungsergebnisse (von ca. 20% auf 70% 5-Jahres-Überleben) geführt (BIELING 1991).

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: lokale Röntgenkontrolle, Labor, Thorax-CT, Ganzkörper-Skelettszintigraphie, lokales MRT

Aufklärung

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

Natürlicher Verlauf

Unbehandelt Tumorprogression und letaler Verlauf, keine Spontanheilung.

Prognose

Bei lokalisiertem Osteosarkom sind nach neoadjuvanter Chemotherapie und operativer Tumorresektion Überlebensraten von über 70% möglich (BIELING et al. 1996).

Bei zusätzlicher Resektion von Lungenmetastasen sind langfristiges Überleben bzw. Heilung in 30-50% erreichbar (GOORIN et al. 1984).

Prävention

- Vermeidung unnötiger Strahlenexposition
- klinische und ggf. radiologische Kontrolle von Risikopatienten (z.B. bei plötzlicher Beschwerdeprogredienz eines Patienten mit M.Paget)

Perspektiven

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

Literatur:

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

Verfahren zur Konsensbildung:

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

Autoren:

T. Prietzel und G. von Salis-Soglio, Leipzig

Erstellungsdatum:

13. Juli 2003

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 haftungs begründende 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: 13. Juli 2003

© Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie

*Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)
HTML-Code aktualisiert: 22.09.2008; 13:16:41*