

KNOGLETUMORER

HISTOLOGISK INDELING

	BENIGNE	MALIGNNE
Osteogene	Osteoid osteom Osteoblastom Osteom	Osteosarkom (intramedullært, peri-/parostealt)
Kondrogene	Kartilaginøs exostose Enkondrom Kondroblastom Kondromyxoidt fibrom	Kondrosarkom (perifert/ centralt)
Fibrogene	Non-ossificerende fibrom/ fibrøs kortikal defekt Desmoplastisk fibrom	Fibrosarkom Malignt fibrøst histiocytom/ Tencellesarkom
Ukendt ætiologi	Kæmpecelletumor	Malign kæmpecelletumor Ewing's sarkom Adamantinom
Notokordale		Kordom
Endoteliale	Hæmangiom Glomustumor Lymfangiom	Hæmangioendotheliom/ hæmangioendoteliosarkom Hæmangiopericytom Lymfangiosarkom
Lipogene	Lipom	Liposarkom
Neurogene	Neurofibrom Neurinom (neurilemmom)	Malignt schwannom

FORDELING PÅ HISTOLOGISKE TYPER

MALIGNNE KNOGLETUMORER

	% af maligne tumorer
Osteosarkom	40-45
Kondrosarkom	20-25
Ewing's sarkom	10-15
Fibrosarkom/malignt fibrøst histiocytom	5-15
Malign kæmpecelletumor	1-2
Kordom	1-2
Hæmangioendotheliom/hæmangioendoteliosarkom	1-2
Adamantinom	<1

Hæmangiopericytom, lymfangiosarkom, liposarkom og malignt schwannom er ekstremt sjældne intraossøst

GENERELLE RADIOLOGISKE OG KLINISKE FUND VED KNOGLETUMORER

BENIGNE

Velafgrænset

Ekspansiv vækst

Børn og unge voksne

Ofte asymptomatiske

Evt. vækst standser ofte

med den generelle vækst

MALIGNNE

Dårligt afgrænset

Cortex brud/periostal knogle-
nydannelse/bløddelsaffektion

Fortrinsvis børn

Ofte symptomer såsom smerter

Hurtig vækst

Tendens til metastasering/
dårlig prognose

BILLEDDIAGNOSTISKE UNDERSØGELSER VED MALIGNE KNOGLETUMORER

1: KONVENTIONEL RØNTGENUNDERSØGELSE AF TUMORREGIONEN

Er stadig en vigtig undersøgelse. Den skal altid udføres først og danne basis for næste trin i patientevalueringen. Den giver ofte mulighed for at afgøre om en proces er malign eller benign samt vurdere tumorens biologiske aktivitet. Konventionel røntgenundersøgelse er endvidere stadig den mest pålidelige predictor for den histologiske natur af en given læsion.

2: MR- ELLER CT-SKANNING AF TUMORREGIONEN

MR-skanning giver ofte mulighed for at differentiere maligne tumorer fra benigne forandringer. Er desuden uovertruffen til evaluering af maligne knogletumorerers bløddelskomponent samt udbredning i knoglemarven, der somme tider kan være bestemmende for operabiliteten og som altid skal evalueres inden evt. kemoterapi; har begrænset værdi som prediktor for den histologisk type.

Det er vigtigt, at der ikke udføres biopsi inden MR-skanning, idet postoperative forandringer kan være meget forstyrrende for evalueringen.

CT-skanning er velegnet til evaluering af ossøse forandringer, men er ofte mindre præcis end MR til evaluering af eventuelle bløddelsforandringer og marvinfiltration, idet CT-skanning ikke som MR-skanning giver mulighed for nærmere vævskarakterisering. MR bør derfor foretrækkes hvis muligt.

3: STADIEINDELING

Hos alle patienter med primære maligne knogletumorer bør der laves supplerende skintigrafisk undersøgelse (evt. SPECT/ eller PET/CT) eller helkrops-MR mhp. andre skeletfoci og ved positive fund undersøgelse af relevante regioner. Desuden CT eller røntgenundersøgelse af thorax mhp. lungemetastaser, afhængig af tumors malignitetsgrad, CT ved højmaligne tumorer og rgt. ved lavmaligne tumorer. Er rgt. undersøgelsen suspekt laves supplerende CT-skanning.

PET-CT bør altid anvendes ved udredning af Ewing's tumor, der ofte er dissemineret primært samt ved angiomatøse tumorer og tumorer, der spredes lymfogent.

BENIGNE KNOGLETUMORER

OSTEOID OSTEOM

- Udseende:** Velafgrænset opklaring <1 cm med reaktiv sklerose, evt. nidusforkalkning
- Lokalisation:** Hyppigst i lange rørknoglers diafyse
- Alder/køn:** Hyppigst i 5-20 års alderen, overvægt af mænd
- Klinik:** Natlige smerter, lindring af acetylsalicylsyre; alkoholprovokation
- Behandling:** Ekscision
- Diff.diagn.:** Brodie absces, callus ved feks. stressfraktur
- Hyppighed:** Ca. 10% af verificerede benigne tumorer

OSTEOBLASTOM

- Udseende:** Velafgrænset opklaring >1 cm med reaktiv sklerose, evt. nidusforkalkning
Ofte ekspansivt voksende i vertebrae
- Lokalisation:** Hyppigst i tubulære knogler og vertebrae
- Alder/køn:** Hyppigst i 5-20 års alderen, overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter
- Behandling:** Ekscision
- Diff.diagn.:** Brodie absces, osteogen sarkom, kondrosarkom
- Hyppighed:** Ca. 5% af verificerede benigne tumorer

OSTEOM

- Udseende:** Velafgrænset homogen sklerotisk proces
- Lokalisation:** Hyppigst i bihuler og kraniet
- Alder/køn:** Voksne
- Klinik:** Ofte asymptomatisk
- Behandling:** Ekscision, hvis gener
- Diff.diagn.:** Fibrøs dysplasi, meningiom
- Hyppighed:** Ukendt

KARTILAGINØS EKSOSTOSE (OSTEOKONDROM)

Udseende: Bredbaset velafgrænset tumor med bruskhaut, evt. multifokal familiær

Lokalisation: Hyppigst ved metafysen (knæled, humerus)

Alder/køn: Børn/unge voksne, overvægt af mænd

Klinik: Evt. kosmetiske og trykgener

Behandling: Ekscision, hvis gener

Risiko for malign transformation, specielt ved central lokalisation

Diff.diagn.: Kondrosarkom

Hyppighed: Ca. 15% af verificerede benigne tumorer

ENKONDROM

Udseende: Ekspansivt lytisk område indeholdende små forkalkninger, evt. multifokal familiær

Lokalisation: Hyppigst i hænder og fødder

Alder/køn: Unge/midaldrende, ingen kønsforskel

Klinik: Ofte asymptomatisk

Behandling: Ekscision, hvis gener

Risiko for malign transformation, specielt ved central lokalisation

Diff.diagn.: Knogleinfarkt, kondrosarkom, dermoid cyste, fibrøs dysplasi

Hyppighed: Ca. 30% af verificerede benigne tumorer

KONDROBLASTOM

Udseende: Velafgrænset lytisk område med små forkalkninger

Lokalisation: Lokaliseret til epifyser/apofyser

Alder/køn: Hyppigst i 10-30 års alderen, overvægt af mænd

Klinik: Evt. smerter og bevægelsesindskrænkning

Behandling: Ekscision, hvis gener

Diff.diagn.: Enkondrom, kæmpecelle tumor, osteonekrose

Hyppighed: Ca. 10% af verificerede benigne tumorer

KONDRAMYXOIDT FIBROM

- Udseende:** Velafgrænset lytisk proces med tynd sklerotisk begrænsning
- Lokalisation:** Oftest metadiafysært
- Alder/køn:** Børn og unge voksne, ingen kønsforskel
- Klinik:** Evt. smerter
- Behandling:** Ekscision, hvis gener
- Diff.diagn.:** Non-ossificerende fibrom, fibrøs dysplasi
- Hyppighed:** Relativ sjælden, <5% af verificerede benigne tumorer

NON-OSSIFICERENDE FIBROM/FIBRØS KORTIKAL DEFEKT

- Udseende:** Velafgrænset lytisk proces med sklerotisk begrænsning
- Lokalisation:** Metafysært, hyppigst ved knæleddet (excentrisk). Nærmere epifysen jo yngre pt. er. Flytter sig bort fra epifyselinien med væksten
- Alder/køn:** Børn og unge voksne, lille overvægt af mænd
- Klinik:** Ofte asymptomatisk, tilfældigt fund, forsvinder spontant. Evt. patologisk fraktur
- Behandling:** Ekscision, hvis gener eller patologisk fraktur
- Diff.diagn.:** Fibrøs dysplasi
- Hyppighed:** Ukendt, men kortikale defekter kan findes hos 1/3 af børn

DESMOPLASTISK FIBROM

- Udseende:** Velafgrænset ekspansiv lytisk proces med interne knogletrabekler, ofte lobuleret og/eller sklerotisk begrænsning
- Lokalisation:** Hyppigst i tubulære knogler og bækkenet
- Alder/køn:** Alle aldre, ingen kønsforskel
- Klinik:** Evt. smerter/patologisk fraktur. Kan være asymptomatisk
- Behandling:** Ekscision
- Diff.diagn.:** Chondromyxoidt fibrom, knoglecyste, kæmpecelletumor, fibrøs dysplasi
- Hyppighed:** Sjælden, <1% af verificerede benigne tumorer

KÆMPECELLE TUMOR (OSTEOKLASTOM)

- Udseende:** Lytisk ekspansiv destruktion uden periostal reaktion, ofte dårligt afgrænset
- Lokalisation:** Epi/metafysært, hyppigst ved knæleddet
- Alder/køn:** Hyppigst i 20-40 års alderen, ingen kønsforskel
- Klinik:** Smerter, ømhed og hævelse, evt. patologisk fraktur
- Behandling:** Ekscision med indlæggelse af cementplombe eller knogletransplantat
- Tendens til recidiv, 8% malign transformation**
- Diff.diagn.:** Malign kæmpecelle tumor, kondroblastom
- Hyppighed:** Ca. 20% af verificerede benigne tumorer

HÆMANGIOM

- Udseende:** Velafgrænset lytisk proces indeholdende fine og grove trabekler, evt. udelukkende lytisk destruktion
- Lokalisation:** Hyppigst i ribben, vertebrae og kraniet
- Alder/køn:** Alle aldre, overvægt af kvinder
- Klinik:** Ofte asymptomatisk, evt. hævelse og smerter
- Behandling:** Excision, hvis gener
- Diff.diagn.:** Paget's sygdom, eosinofilt granulom i kraniet
- Hyppighed:** Relativ sjælden, <5% af verificerede benigne tumorer

NEURINOM (NEURILEMMON)

- Udseende:** Velafgrænset rund/oval lytisk proces, evt. ekspansiv og/eller med sklerotisk begrænsning
- Lokalisation:** Hyppigst i columna og mandibel
- Alder/køn:** Alle aldre
- Klinik:** Smerter
- Behandling:** Ekscision
- Diff.diagn.:** Kordom, knoglecyste, eosinofilt granulom, non-ossificerende fibrom, fibrøs dysplasi
- Hyppighed:** Sjælden, <1% af verificerede benigne tumorer

MALIGNE KNOGLETUMORER

OSTEOSARKOM

- Udseende:** Typisk: dårligt afgrænsede medullære forandringer bestående af lytisk destruktion og sklerose med kortikal destruktion og periostal knoglenydannelse (ofte en kombination af spikulæ og afbrudte laminae med dannelse af Codmans trekant). Sædvanligvis bløddelskomponent, der udviser lavt/intermediært signal på T1-vægtede optagelser og højt signal på STIR-optagelser samt opladning efter Gadolinium injektion. Kondroblastisk og fibroblastisk eller aneurysmatisk osteosarkom kan have et mindre malignt udseende, præget af hhv. spættede brusforkalkninger og større lytiske områder.
- Lokalisation:** Hyppigst i lange rørknoglers metafysen, næsten 50% omkring knæet
- Alder/køn:** Børn og unge, overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter og hævelse
- Behandling:** Kemoterapi + operation
- Diff.diagn.:** Osteomyelitis, Ewing sarkom, kondrosarkom, fibrosarkom
- Hyppighed:** ca. 40% af maligne knogletumorer

PERIOSTEALT OSTEOSARKOM

- Udseende:** Ekstern kortikal fortykkelse med ossificeret, uregelmæssig tumor strækkende sig ud i bløddelene; ofte stregformede forkalkninger radierende fra centrum af processen. Ved MR ingen knoglemarvsforandringer i tidligt stadium. Tumorprocessen udviser lavt/intermediært signal på T1-vægtede optagelser og højt signal på STIR-optagelser samt opladning efter Gadolinium injektion, sommetider kun helt perifert omkring en profund tumor med lavt signal.
- Lokalisation:** Hyppigst ved lange rørknogler, oftest diafysært, men kan være metadiafysært eller metafysært lokaliseret
- Alder/køn:** Børn og unge, overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter og hævelse
- Behandling:** Kemoterapi + operation
- Diff.diagn.:** Jukstakortikal kondrom/kondrosarkom, myositis ossificans
- Hyppighed:** Sjælden, 1-2% af alle osteosarkomer

PAROSTEALT OSTEOSARKOM

- Udseende:** Ekstraossøs relativt homogen lobuleret sklerotisk masse, der via "stilk" er forankret til kortikalis, men tumor er ellers adskilt fra denne
- Lokalisation:** Hyppigst metafysært i lange rørknogler, specielt femur, humerus og tibia
- Alder/køn:** Hyppigst unge voksne
- Klinik:** Smerter og hævelse, generelt mindre gener end ved medullært osteosarkom
- Behandling:** Operation, sjældent forudgående kemoterapi.
- Diff.diagn.:** Myositis ossificans, kartilaginøs eksostose, jukstakortikalt kondrom/-kondrosarkom
- Hyppighed:** Sjælden, <4% af alle osteosarkomer

KONDROSARKOM

- Udseende:** **Centralt kondrosarkom:** Typisk lytisk medullær destruktion indeholdende spredte forkalkninger. Relativt velafgrænsede forandringer ved lavmaligt kondrosarkom; dårligt afgrænset ved højmaligt kondrosarkom, ofte med ledsagende kortikalis gennemvækst og bløddelskomponent. Ved MR er tumor sædvanligvis lobulerede evt. med septae og udviser lavt/intermediært signal på T1-vægtede optagelser og højt signal på STIR optagelser samt opladning efter Gadolinium injektion.
- Perifert kondrosarkom:** Eksostose med uregelmæssig ossøs begrænsning og/eller uregelmæssige spættede forkalkninger svarende til bruskkappen. Ved MR-skanning er bruskkappen over 10 mm bred og/eller der er signalrige områder på STIR optagelser inde i selve eksostosen.
- Lokalisation:** Hyppigst i trunkusskelettet og trunkusnære dele af ekstremiterne. I tubulære knogler oftest metafysært og/eller diafysært
- Alder/køn:** Hyppigst hos midaldrende/ældre, overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter og hævelse
- Behandling:** Radikal operativ fjernelse, hvis muligt
- Diff.diagn.:** Enkondrom, kartilaginøs eksostose, osteosarkom, Ewing sarkom, fibrosarkom/malignt fibrøst histiocytom, metastase, myelom, lymfom
- Hyppighed:** 20-25 % af maligne knogletumorer

EWING'S SARKOM

- Udseende:** Dårligt afgrænsede uregelmæssige lytiske intramedullære og kortikale destruktionsområder evt. indeholdende forkalkede områder samt periostal knoglenydannelse bestående af laminae evt. med Codmans trekant og spikulering. Ved MR ofte stor udbredning i knoglen samt stor bløddelskomponent, der udviser lavt/intermediært signal på T1-vægtede optagelser og højt signal på STIR optagelser, samt opladning efter Gadolinium injektion.
- Lokalisation:** Hyppigst diafysært i lange rørknogler, men også relativt hyppig i bækkenet og costae
- Alder/køn:** Hyppigst børn og unge, overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter og hævelse; evt. påvirket almentilstand med feber
- Behandling:** Kemoterapi + operation, evt. supplerende strålebehandling
- Diff.diagn.:** Osteomyelitis, eosinofilt granulom, osteosarkom, metastase fra neuroblastom, lymfom
- Hyppighed:** 10-15 % af maligne knogletumorer

FIBROSARKOM / MALIGNT FIBRØST HISTIOCYTOM / TENCELLESARKOM

- Udseende:** Dårligt afgrænset lytisk destruktionsområde med ledsagende kortikal destruktionsområde og bløddelskomponent, der udviser lavt/intermediært signal på T1-vægtede optagelser og højt signal på STIR optagelser. Der er ikke forkalkninger i tumorvævet og hvis der forekommer periostal knoglenydannelse er denne minimal, laminær
- Lokalisation:** Hyppigst metadiafysært i lange rørknogler, central i medulla
- Alder/køn:** Ligelig fordeling fra 2.- 6. dekad. Let overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter og hævelse, evt. patologisk fraktur
- Behandling:** Radikal operativ fjernelse, hvis muligt
- Diff.diagn.:** Metastaser, myelom, lymfom
- Hyppighed:** 5-15% af maligne knogletumorer

MALIGN KÆMPECELLETUMOR

- Udseende:** Lytisk ekspansiv dårligt afgrænset destruktion, ofte med kortikal gennemvækst men ikke periostal reaktion
- Lokalisation:** Epi/metafysært, hyppigst ved knæleddet
- Alder/køn:** Hyppigst i 20-40 års alderen, ingen kønsforskel
- Klinik:** Smerter, ømhed og hævelse, evt. patologisk fraktur
- Behandling:** Radikal operativ fjernelse, hvis muligt
- Diff.diagn.:** Benign kæmpecelle tumor, fibrosarkom, fibroblastisk osteosarkom
- Hyppighed:** 1-2% af maligne knogletumorer

KORDOM

- Udseende:** Lytisk dårligt afgrænset ekspansiv destruktion med ledsagende kortikal destruktion, evt. indeholdende spættede forkalkninger og forkalkning perifert. Sædvanligvis stor bløddelskomponent, der udviser lavt/intermediært signal på T1-vægtede optagelser og højt signal på STIR optagelser
- Lokalisation:** Sacrococcygealt (ca. 50%), columna (ca. 25%) og sphenoccipitalt (ca. 25%)
- Alder/køn:** Hyppigst hos ældre, overvægt af mænd
- Klinik:** Afhænger af lokaliseringen. Sacrococcygealt/vertebralt: smerter og evt. rodkompressionssymptomer. Sphenoccipitalt: CNS symptomer
- Behandling:** Radikal operativ fjernelse, hvis muligt
- Diff.diagn.:** Metastaser, myelom, lymfom
- Hyppighed:** 1-2 % af maligne knogletumorer

HÆMANGIOENDOTELIOM/HÆMANGIOENDOTELIOSARKOM

- Udseende:** Lytisk medullær destruktion evt. indeholdende septae; ofte dårligt afgrænset med ledsagende kortikal destruktion og evt. periostal knoglenydannelse
- Lokalisation:** Hyppigst diafysært/metadiafysært i lange rørknogler og i columna; evt. multifokal i en enkelt ekstremitet
- Alder/køn:** Alle aldre, overvægt af mænd
- Klinik:** Smerter evt. pga. patologisk fraktur
- Behandling:** Radikal operativ fjernelse, hvis muligt
- Diff.diagn.:** Metastaser, myelom, lymfom, fibrosarkom, malignt fibrøst histiocytom
- Hyppighed:** 1-2% af maligne knogletumorer

ADAMANTINOM

- Udseende:** Lytisk medullær destruktion evt. lobuleret og med relativt glat afgrænsning. Evt. ledsagende kortikal destruktion og periostal knoglenydannelse i form af ubrudte laminae.
- Lokalisation:** Diafysært i lange rørknogler, hyppigst tibia
- Alder/køn:** Børn og unge voksne, overvægt af kvinder
- Klinik:** Smerter evt. pga. patologisk fraktur
- Behandling:** Radikal operativ fjernelse, hvis muligt
- Diff.diagn.:** Fibrøs dysplasi, non-ossificerende fibrom, knoglecyste, enkondrom
- Hyppighed:** <1% af maligne knogletumorer

09.08.16

AG Jurik, Århus Universitetshospital