

Aus dem Universitätsklinikum Münster  
Klinik und Poliklinik für Unfall-, Hand- und Wiederherstellungschirurgie  
Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. M. J. Raschke

**Enchondrome des Handskeletts –  
Therapeutisches Vorgehen, funktionelles Langzeitergebnis und  
Nachsorgeempfehlungen**

INAUGURAL – DISSERTATION  
zur  
Erlangung des doctor medicinae  
der Medizinischen Fakultät  
der Westfälischen Wilhelms – Universität Münster

vorgelegt von Krüger, Kai-Uwe  
aus Minden

2007

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Westfälischen  
Wilhelms-Universität Münster

Dekan: Univ.-Prof. Dr. V. Arolt

1. Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. M. Schult

2. Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. C. Götze

Tag der mündlichen Prüfung: 11.09.2007

Aus dem Universitätsklinikum Münster  
Klinik und Poliklinik für Unfall-, Hand- und Wiederherstellungschirurgie  
Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. M. J. Raschke  
Referent: Priv.-Doz. Dr. med. M. Schult  
Koreferent: Priv.-Doz. Dr. med. C. Götze

## Zusammenfassung

Krüger  
Kai-Uwe

### Enchondrome des Handskeletts – Therapeutisches Vorgehen, funktionelles Langzeitergebnis und Nachsorgeempfehlungen

**Fragestellung:** Enchondrome stellen mit bis zu 90% die häufigsten benignen Knochentumoren der Hand dar. Das therapeutische Vorgehen ist uneinheitlich, da wenig große Untersuchungsserien vorliegen. Ziel dieser Studie ist es daher, bei einem der im Literaturvergleich größten Patientenkollektive (n=147) Erkenntnisse über Manifestation, Diagnosestellung, therapeutische Verfahren und funktionelle Langzeitergebnisse nach operativer Exstirpation zu gewinnen. Darüber hinaus sollen exakte Empfehlungen für den Zeitpunkt eines operativen Vorgehens und erstmalig auch für die postinterventionelle Nachsorge erarbeitet werden.

**Methoden:** 147 konsekutive Patienten mit insgesamt 183 histologisch gesicherten Enchondromen des Handskeletts, die im Zeitraum von 1973-2004 an der Klinik für Unfall-, Hand- und Wiederherstellungschirurgie der WWU Münster behandelt worden waren, wurden retrospektiv nach Krankenakten und Röntgenbildern analysiert. 120 Patienten (81,6%) wurden durchschnittlich 6,7 Jahre nach Diagnosestellung und Operation nachuntersucht.

**Ergebnisse:** Es fanden sich 136 mono-, 11 polyostotische Lokalisationen, je zweimal lag ein Maffucci-Syndrom bzw. ein Morbus Ollier vor. Am häufigsten waren die Grundphalangen der Finger betroffen (n=82, 44,8%). Die durchschnittliche Anamnesedauer betrug ca. 19 Monate. Häufigste Manifestationen waren Schmerzen und/oder Schwellung (n=76, 51,7%) oder die pathologische Fraktur (n=35, 25%). Standardisiert erfolgte die radikale Exstirpation und in mehr als 90% autologe Spongiosaplastik (Beckenkamm, Radius). Es traten 11 Rezidive (7,5%) nach durchschnittlich 4,4 Jahren auf, von denen drei bei unserer Nachuntersuchung entdeckt wurden. Ein niedrigmalignes Chondrosarkom wurde in zwei Fällen diagnostiziert (1,1%). 84,2% der Patienten (n=101) erzielten ein „sehr gutes“ oder „gutes“ funktionelles Langzeitergebnis, 11,7% (n= 14) ein „ausreichendes“ und 4,2% (n=5) ein „unbefriedigendes“ Outcome.

**Schlussfolgerung:** Zur Diagnosesicherung und Prophylaxe vermeidbarer Komplikationen wie einer pathologischen Fraktur sollte stets die radikale Tumorexstirpation erfolgen. Lediglich sehr kleine, asymptomatische Läsionen können unter kurzfristigen Kontrollen zunächst abwartend behandelt werden. Die Defektfüllung der entstandenen Knochenhöhle nach Exstirpation bleibt kontrovers. Wir sehen auf Grund der vorliegenden, sehr guten Langzeitergebnisse weiterhin die autologe Spongiosaplastik als Goldstandard an. Für die Nichtauffüllung oder den Einsatz von künstlichen Knochenersatzmaterialien sind ähnlich gute Ergebnisse publiziert worden, hier fehlen allerdings Langzeitnachsorgeuntersuchungen. Wir schlagen erstmalig zur Frühdetektion von Tumorrezidiven wiederkehrende klinische und röntgenologische Kontrolluntersuchungen vor, da Rezidive so in einem frühen und komplikationsfreien Stadium entdeckt werden können.

**Tag der mündlichen Prüfung:** 11.09.2007

# Inhaltsverzeichnis

<b>Verzeichnis der Tabellen.....</b>	<b>.....</b>
<b>Verzeichnis der Abbildungen.....</b>	<b>.....</b>
<b>1. Einleitung.....</b>	<b>1</b>
<b>2. Geschichtlicher Hintergrund und Formen multipler Enchondromatosen.....</b>	<b>2</b>
<b>3. Material und Methoden.....</b>	<b>3</b>
3.1 Patientenzahl und patientenspezifische Daten.....	3
3.1.1 1987 bis 2004.....	3
3.1.2 1973 bis 1986.....	3
3.1.3 1973 bis 2004.....	4
3.2 Zielsetzung und Methodik der Nachuntersuchung.....	6
3.2.1 Prinzipien der Auswertung.....	6
3.2.2 Vergleich der verschiedenen Bewertungsschemata.....	6
<b>4. Ergebnisse.....</b>	<b>9</b>
4.1 Lokalisation und Verteilung der Enchondrome am Handskelett.....	9
4.1.1 1987 bis 2004.....	9
4.1.2 1973 bis 1986.....	10
4.1.3 1973 bis 2004.....	11
4.2 Anamnese und Manifestation.....	13
4.2.1 1987 bis 2004.....	13
4.2.2 1973 bis 1986.....	13
4.2.3 1973 bis 2004.....	14
4.3 Die Operationsverfahren im Überblick.....	15
4.3.1 Die radikale Exstirpation.....	15
4.3.2 Charakteristische Fallbeispiele zur Darstellung der verschiedenen Methoden der Defektfüllung und Osteosynthese.....	18
4.3.2.1 Kürettage mit anschließender autologer Spongiosaplastik.....	18
4.3.2.2 Kürettage und anschließende Defektfüllung mit dem synthetischen Knochenersatzmaterial Hydroxyapatit-Zement (Bone source®).....	21
4.3.2.3 Osteosyntheseverfahren.....	24
4.4 Unterschiede im Therapievorgehen, Komplikationen, Rezidivhäufigkeit und Maligne Entartung.....	26
4.4.1 1987 bis 2004.....	26
4.4.2 1973 bis 1986.....	28
4.4.3 1973 bis 2004.....	29
4.5 Ergebnisse der persönlichen und telefonischen Nachuntersuchung.....	32

4.6 Funktionelle Langzeitergebnisse.....	33
4.6.1 Nach dem Münster-Score (nach Kayser (37) 1986).....	33
4.6.1.1 1987 bis 2004.....	33
4.6.1.2 1973 bis 2004 (anhand der Zusammenfassung der Nachuntersuchungen 1973 bis 1986 und 1987 bis 2004).....	36
4.6.2 Nach dem Hannover-Score (nach Machens (41) 1997).....	38
<b>5. Diskussion.....</b>	<b>41</b>
5.1 Enchondrome des Handskeletts .....	41
5.2 Pathogenese.....	41
5.3 Histologie, Dignität und maligne Transformation.....	42
5.4 Radiologisches Bild.....	47
5.5 Differentialdiagnose.....	50
5.6 Anamnese, Manifestation und Verteilung an der Hand.....	53
5.7 Therapieoptionen, Komplikationen und funktionelles Ergebnis.....	57
5.8 Rezidivverhalten und Nachsorgeempfehlungen.....	64
<b>6. Zusammenfassung.....</b>	<b>67</b>
<b>7. Literaturverzeichnis.....</b>	<b>70</b>
<b>8.Danksagung.....</b>	<b>75</b>
<b>9.Lebenslauf.....</b>	<b>76</b>

## Anhang

Fragebogen der Nachuntersuchung

## Verzeichnis der Tabellen

<b>Tab. 3.2.2:</b>	Auswertungsschema zur Ermittlung des funktionellen Langzeitergebnisses nach dem Hannover-Score.....	8
<b>Tab. 4.4.3:</b>	Rezidivhäufigkeiten und –dauer.....	31
<b>Tab. 4.6.1.1:</b>	Einzelkriterien des funktionellen Langzeitergebnisses (Münster-Score).....	34
<b>Tab. 4.6.1.2:</b>	Funktionelles Langzeitergebnis (Münster-Score) 1973-2004, getrennt nach solitären und multiplen Enchondromen.....	37
<b>Tab. 4.6.2:</b>	Einzelkriterien des funktionellen Langzeitergebnisses (Hannover-Score).....	39
<b>Tab. 5.4:</b>	Gegenüberstellung radiologischer Charakteristika von Enchondrom und Chondrosarkom.....	48
<b>Tab. 5.5:</b>	Häufigste Differentialdiagnosen des Enchondroms am Handskelett.....	52
<b>Tab. 5.7:</b>	Funktionelle Langzeitergebnisse verschiedener Studien im Vergleich .....	60
<b>Tab. 5.8:</b>	Rezidivzahlen und -quoten verschiedener großer Studien.....	65

## Verzeichnis der Abbildungen

<b>Abb. 3.1.3.a:</b>	Geschlechtsverteilung.....	4
<b>Abb. 3.1.3.b:</b>	Altersverteilung.....	5
<b>Abb. 3.1.3.c:</b>	Teilnahmezahlen der Nachuntersuchungen.....	5
<b>Abb. 4.1.1.a:</b>	Verteilung der Enchondrome auf dominante und subdominante Hand 1987-2004.....	9
<b>Abb. 4.1.1.b:</b>	Exakte Lokalisation der Enchondrome am Handskelett 1987- 2004.....	10
<b>Abb. 4.1.3.a:</b>	Verteilung der Enchondrome auf linke und rechte Hand 1973-2004.....	11
<b>Abb. 4.1.3.b:</b>	Exakte Lokalisation der Enchondrome am Handskelett 1973-2004.....	12
<b>Abb. 4.2.1:</b>	Zur Diagnosestellung führende, klinische Leitsymptomatik 1987-2004.....	13
<b>Abb. 4.2.3:</b>	Zur Diagnosestellung führende, klinische Leitsymptomatik 1973-2004.....	14
<b>Abb. 4.3.1.a-d:</b>	Operationsfotos von der Exstirpation eines kindlichen Enchondroms des 2. Mittelhandknochens links.....	15-17
<b>Abb.4.3.2.1.a-e:</b>	Röntgenaufnahmen vor und nach Exstirpation und autologer Spongiosaplastik.....	18-20
<b>Abb.4.3.2.2.a-e:</b>	Röntgenaufnahmen vor und nach Exstirpation und Defektfüllung mit Hydroxyapatit-Zement (Bone source®).....	21-23
<b>Abb.4.3.2.3.a-d:</b>	Röntgenaufnahmen zur Darstellung verschiedener Osteosyntheseverfahren.....	24-25
<b>Abb. 4.4.3a:</b>	Anwendung und Häufigkeit verschiedener Operationsverfahren.....	29
<b>Abb. 4.4.3.b:</b>	Entnahmestellen für die Gewinnung von Eigenspongiosa.....	30
<b>Abb. 4.6.1.1:</b>	Funktionelles Langzeitergebnis 1987-2004 (Münster-Score).....	35
<b>Abb. 4.6.1.2:</b>	Funktionelles Langzeitergebnis für den Gesamtuntersuchungs- zeitraum 1973-2004 (Münster-Score).....	36
<b>Abb. 4.6.2:</b>	Funktionelles Langzeitergebnis 1987-2004 (Hannover-Score).....	40
<b>Abb. 5.3.a-c:</b>	Histologische Bilder eines benignen Enchondroms (a), eines niedrig- und hochmalignen Chondrosarkoms (b) sowie eines hochmalignen Chondrosarkoms .....	45,46

<b>Abb.5.4.a:</b>	Radiologische Klassifikation von Enchondromen der Hand nach Takigawa (61).....	47
<b>Abb. 5.4.b:</b>	Röntgenbild sowie magnetresonanztomographische Darstellung eines polyzentrischen Enchondroms des 5. Metakarpalknochens.....	49
<b>Abb. 5.6.a:</b>	Verteilung solitärer Enchondrome des Handskeletts auf Finger- und Handknochen.....	54
<b>Abb. 5.6.b:</b>	Verteilung solitärer Enchondrome auf die Finger des Handskeletts.....	55
<b>Abb. 5.8:</b>	Zeitliches Schema zur kontinuierlichen Nachsorge von Enchondromen des Handskeletts.....	66

## 1. Einleitung

Enchondrome stellen mit bis zu 90% die häufigsten benignen Knochentumoren der Hand dar (23,28,52,55,72). Durch ihr langsames Wachstum manifestieren sie sich oft erst nach Jahren bis Jahrzehnten. Das therapeutische Vorgehen ist weiterhin uneinheitlich, da wenig große Untersuchungsserien vorliegen. Goldstandard ist bisher die radikale Exstirpation mit anschließender, autologer Spongiosaplastik (29,41,55,61). In den letzten Jahren bestreitet allerdings eine zunehmende Zahl von meist kleineren Studien die Notwendigkeit einer Defektauffüllung nach Exstirpation (26,31,40,59,65,71). Viele Autoren haben darüber hinaus gute Ergebnisse für den Einsatz von künstlichen Knochenersatzmaterialien publiziert (2,3,16,21,35). Bisher fehlen hier allerdings aussagekräftige Langzeitergebnisse. Rezidivverhalten und maligne Entartung von solitären Enchondromen werden in der Literatur teils kontrovers diskutiert. Zwar ist die maligne Entartung nach Ansicht fast aller Autoren (9,18,29,39,48) relativ selten (<1,5%), in Bezug auf die Rezidivhäufigkeit unterscheiden sich die Studien (16,19,31,39,41,61,65) jedoch teilweise erheblich (0% bis 14,2%). Empfehlungen für eine standardisierte Nachsorge nach operativer Behandlung von Enchondromen existieren in der Literatur bisher nicht.

Ziel unserer Studie war es, durch retrospektive Analyse der Daten von insgesamt 147 Patienten mit 183 histologisch gesicherten Enchondromen des Handskeletts, die im Zeitraum von 1973 bis 2004 an der Klinik für Unfall-, Hand- und Wiederherstellungschirurgie der WWU Münster behandelt worden waren, genaue Erkenntnisse im Hinblick auf Anamnesedauer, Manifestation und Lokalisation von Enchondromen an der Hand zu gewinnen. Anhand einer standardisierten Nachuntersuchung unseres, im Literaturvergleich sehr großen Patientenkollektivs konnten exakte funktionelle Langzeitergebnisse für das Outcome nach operativer Exstirpation und in mehr als 90% der Fälle autologer Spongiosaplastik gewonnen werden. Bei einem Teil unserer Patienten (n=10) wurde darüber hinaus das künstliche Knochenersatzmaterial Hydroxyapatit-Zement (Bone source®) eingesetzt, so dass auch hier Aussagen zum funktionellen Ergebnis möglich waren. Wir tragen durch unsere Daten ebenfalls zur Klärung der Frage nach der Häufigkeit von maligner Entartung und des Auftretens von Rezidiven bei. Abschließend wurden erstmalig exakte zeitliche Empfehlungen für die postinterventionelle Nachsorge von Enchondromen des Handskeletts erarbeitet.

## 2. Geschichtlicher Hintergrund und Formen multipler Enchondromatosen

Das (solitäre) Enchondrom wurde als eigenständige Entität bereits in der ersten Hälfte des 19. Jahrhunderts von mehreren Autoren beschrieben (Otto 1816, Cooper 1818, Müller 1838). Es dauerte bis 1875, ehe Virchow (67) die erste allgemein anerkannte These über die Entstehung dieses Tumors postulierte. Dabei ging er davon aus, dass es durch die Versprengung von enchondralem Knorpelgewebe zur Bildung einer Knorpelinsel komme, aus der sich langsam wachsend ein Enchondrom entwickle.

Bald darauf (1899) wurde von Ollier die angeborene, rezessiv-erbliche Hemichondrodystrophie beschrieben, d.h. das streng auf eine Körperseite beschränkte Auftreten multipler Enchondrome. Häufig wird heutzutage aber auch das nicht-hereditäre Auftreten polyostotischer (multipler) Enchondrome fälschlicherweise als Morbus Ollier bezeichnet (29). Manche Autoren bestreiten gänzlich die Abgrenzbarkeit einer „Halbseitenform“ im von Ollier definierten Sinn, da bei genauerer Untersuchung der nicht befallenen Seite auch dort knöcherne Veränderungen aufzufinden seien. Sie teilen die Enchondromatosen daher nach bestimmten Befallsmustern in „Vollform“, „Akroform“, „Strahlform“ sowie eine „oligotope Form“ (nur eine Körperregion ist betroffen) ein (6).

Treten neben den gutartigen Knochentumoren auch Hämangiome der Haut oder der inneren Organe auf (vom kapillären oder kavernösen Typ, häufig mit Phlebektasien), so wird dieses Krankheitsbild als Maffucci-Syndrom bezeichnet (1881). Es wird als generalisierte mesodermale Dysplasie angesehen, in deren Zusammenhang es mit hoher Inzidenz zum Auftreten von Malignomen kommt (57).

### **3. Material und Methoden**

#### **3.1 Patientenzahl und patientenspezifische Daten**

##### **3.1.1 1987 bis 2004**

Im Zeitraum zwischen 1987 und 2004 wurden insgesamt 100 Patienten (52 weiblich, 48 männlich) mit histologisch gesicherten Enchondromen des Handskeletts an der Poliklinik für Unfall-, Hand- und Wiederherstellungschirurgie des Universitätsklinikums Münster operiert. Das mittlere Alter zum Operationszeitpunkt betrug 32,9 Jahre bei einer Standardabweichung von 12,3 Jahren. Der älteste Patient war 71 Jahre, die jüngste Patientin 5 Jahre alt. Die durchschnittliche Körpergröße betrug 171,9 cm (Standardabweichung 11,9 cm), das Gewicht lag bei 69,0 kg (Standardabweichung 14,6 kg). Hieraus errechnete sich ein mittlerer Body-Mass-Index von 23,3 für alle Patienten. Ohne die Einbeziehung der 7 operierten Kinder und Jugendlichen unter 16 Jahren ergab sich für die verbliebenen Erwachsenen ein BMI von 23,6.

Es wurden 111 Operationen durchgeführt, bei denen 126 Enchondrome entfernt wurden. Bei allen 100 Patienten wurden retrospektiv Krankenakten und Röntgenbilder analysiert, 79 Patienten (79%) erschienen persönlich zu einer Nachuntersuchung, ließen sich telefonisch befragen oder sendeten einen ausgefüllten Fragebogen zurück, eine Person war inzwischen verstorben. Dabei wurden die Patienten im Durchschnitt 8,5 Jahre nach ihrer Operation nachuntersucht, die Standardabweichung betrug 4,6 Jahre.

##### **3.1.2 1973 bis 1986**

Im Voruntersuchungszeitraum von 1973 bis 1986 wurden an der WWU Münster 51 Patienten registriert, bei denen operativ Enchondrome des Handskeletts entfernt wurden. Davon konnten nach genauer Prüfung 4 Patienten nicht für die Bildung des Gesamtkollektivs 1973 bis 2004 miteinbezogen werden, da sie in beiden Einzelgruppen vorkamen. Die Gruppe 1973 bis 1986 wurde daher nur mit den 47 nicht doppelt geführten Patienten angegeben. Bei diesen Patienten handelte es sich um 17 Personen männlichen und 30 Personen weiblichen Geschlechts. Das mittlere Alter zum Operationszeitpunkt betrug hier 32,1 Jahre bei einer Standardabweichung von 11,7 Jahren und einer Spannbreite (Range) von 9 bis zu 60 Jahren.

Für die Zeit zwischen 1973 und 1986 wurden ebenfalls retrospektiv Krankenakten und Röntgenbilder analysiert. Zu einer Nachuntersuchung per Fragebogen oder persönlicher Vorstellung konnten hier 41 der 47 Patienten gewonnen werden (86,4%). Das Follow-up erfolgte durchschnittlich 3,3 Jahre nach der Operation.

### 3.1.3 1973 bis 2004

Es ergab sich bei Zusammenfassung beider Kollektive für den Untersuchungszeitraum von 1973-2004 eine Patientenzahl von 147. Die Gesamtgruppe unserer Untersuchung bestand demnach aus 82 Frauen und 65 Männern (56% Frauen und 44% Männer).

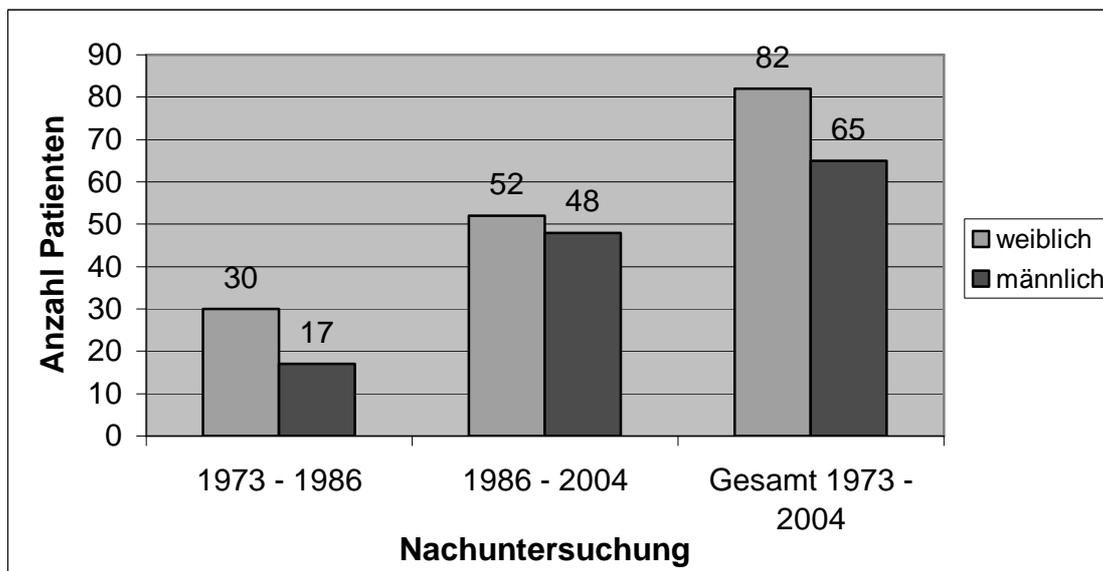


Abb. 3.1.3.a: Geschlechtsverteilung aller Patienten (n=147)

Es ergab sich für das Gesamtkollektiv ein Durchschnittsalter zum jeweiligen Operationszeitpunkt von 32,6 Jahren bei einer Standardabweichung von 12,1 Jahren.

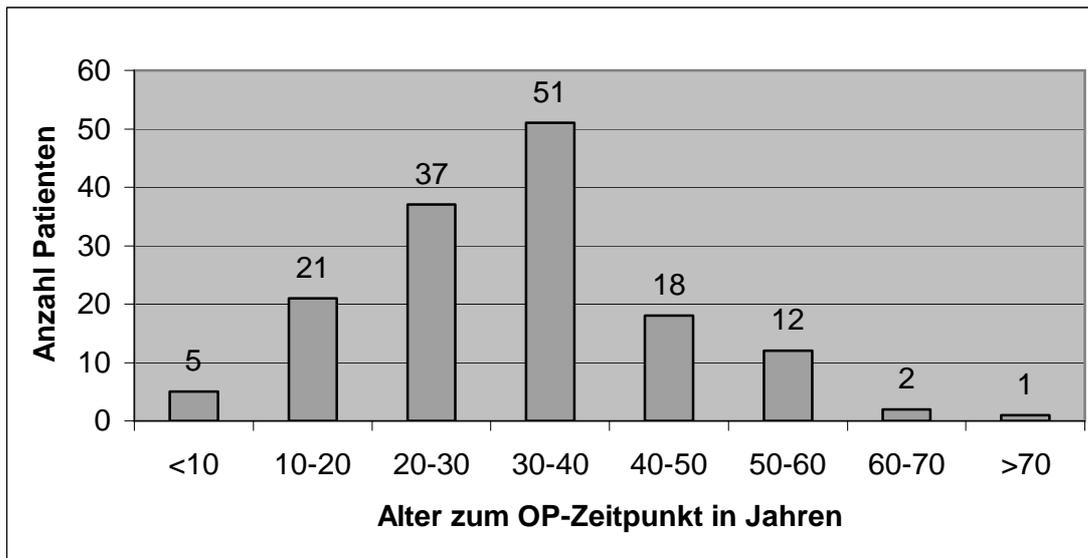


Abb. 3.1.3.b: Altersverteilung aller Patienten (n=147) (Lebensalter in Dekaden)

Insgesamt nahmen somit 120 von 147 Patienten an der vollkommen freiwilligen Nachuntersuchung teil (81,6%). Die übrigen 27 Patienten waren entweder unbekannt verzogen oder nicht bereit, an der Studie mitzuwirken. Eine Person war inzwischen verstorben. Die teilnehmenden Patienten wurden im Durchschnitt 6,7 Jahre nach der Operation nachuntersucht, eine Standardabweichung war nicht mehr zu ermitteln.

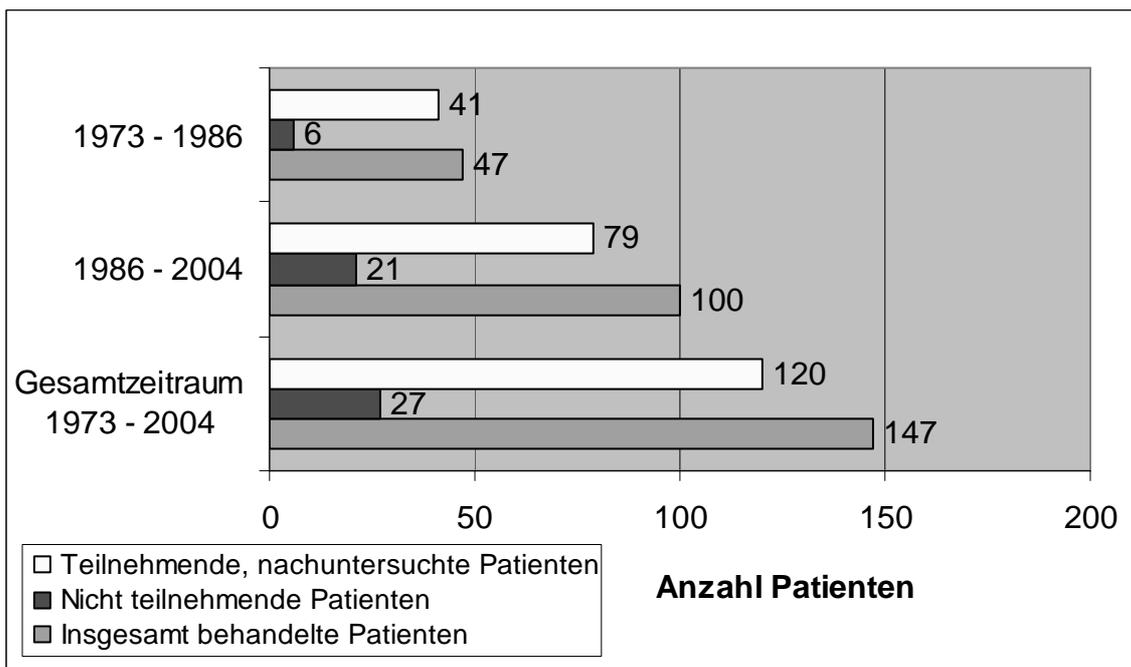


Abb. 3.1.3.c: Teilnahmezahlen der Nachuntersuchungen

### **3.2 Zielsetzung und Methodik der Nachuntersuchung**

Ziel war es, bei allen Patienten möglichst genaue Daten zu Anamnesedauer, Lokalisation, Diagnosestellung, Behandlungsmodalitäten, Komplikationen und funktionellem Langzeitergebnis zu erheben sowie subjektiv von den Patienten die Behandlung und das erzielte optische und funktionelle Ergebnis bewerten zu lassen. Dazu wurde ein Frage- und Untersuchungsbogen entwickelt, der als Anlage einzusehen ist.

#### **3.2.1 Prinzipien der Auswertung**

Zunächst wurden die Antworten auf die gestellten Fragen einzeln analysiert und ausgewertet (s. Kapitel „Ergebnisse“). Anschließend wurde versucht, das funktionelle Langzeitergebnis durch Übertragung auf zwei schon bestehende und anerkannte Bewertungssysteme (Scores) miteinander vergleichbar zu machen. Herangezogen wurden dazu 1. das von Kayser (37) 1986 angewandete Schema, welches jeweils kurz mit „WWU-Score“ angeführt wurde und 2. das von Machens (41) 1997 bei seiner Untersuchung benutzte Schema, kurz „Hannover-Score“. Da ein solcher Vergleich nicht in allen Punkten exakt möglich oder zulässig war, wurde die hierbei angewandete Vorgehensweise genau erläutert. Die sich aus den Unterschieden und Besonderheiten der einzelnen Methoden ergebenden Vor- und Nachteile wurden abschließend dargestellt.

#### **3.2.2 Vergleich der verschiedenen Bewertungsschemata**

##### WWU-Score

Um eine Vergleichbarkeit der angewandten Methode mit der Voruntersuchung von 1986 von Kayser (37) in allen wesentlichen Punkten zu ermöglichen, wurde die Konzeption des Fragebogens an den damals benutzten Entwurf angelehnt. Einige Fragen wurden außerdem leicht verändert oder neu hinzugefügt. Dadurch konnten die 4 Hauptuntersuchungskriterien 1. Schmerzen, 2. Schwellung, 3. Kraftminderung und 4. Bewegungseinschränkung ohne Einschränkung nach dem damals benutzten System bewertet werden.

Im Einzelnen bedeutete dies, dass für jedes Einzelkriterium nach folgendem Schema die Noten sehr gut (0), gut (1), ausreichend (2) und nicht befriedigend (3) vergeben wurden:

1. Schmerzen:

- 0 = keine Schmerzen
- 1 = belastungsabhängige leichte Schmerzen und Wetterfühligkeit
- 2 = belastungsabhängige starke und/oder ausstrahlende Schmerzen
- 3 = belastungsunabhängige Schmerzen und/oder Sensibilitätsstörungen

2. Schwellung:

- 0 = keine erkennbare Schwellung
- 1 = leichte Schwellung
- 2 = deutliche Schwellung
- 3 = deutliche Schwellung mit Veränderung der bedeckenden Haut oder einer Funktionsbeeinträchtigung

3. Kraftminderung:

- 0 = keine Kraftminderung
- 1 = bis zu 20% Kraftminderung
- 2 = 20 bis 30% Kraftminderung
- 3 = mehr als 30% Kraftminderung

4. Bewegungseinschränkung:

- 0 = volle Beweglichkeit
- 1 = Bewegungseinschränkung < 20%
- 2 = 20 bis 30% Bewegungseinschränkung
- 3 = > 30% oder schmerzhafte Bewegungseinschränkung

Bei der Erstellung des Gesamtergebnisses für jeden Patienten wurden die Kriterien, die die Note „0 = sehr gut“ sowie „1 = gut“ bekamen, als positive Kriterien gewertet. War die jeweilige Einzelnote „2 = ausreichend“ oder „3 = nicht befriedigend“, so wurden die entsprechenden Kriterien negativ bewertet.

Waren

- alle 4 Kriterien positiv, so wurde das Operationsergebnis als sehr gut...
- 3 Kriterien positiv, so wurde das Operationsergebnis als gut...
- 2 Kriterien positiv, so wurde das Operationsergebnis als ausreichend...
- 0-1 Kriterium positiv, so wurde das Operationsergebnis als nicht befriedigend... bewertet.

### Hannover-Score

Beim Bewertungsschema der funktionellen Langzeitergebnisse nach Machens (41) erfolgte die Einteilung der untersuchten Patienten ebenfalls in 4 Kategorien, die mit den Benotungen „Grad Ia = sehr gut“, „Grad Ib = sehr gut bei ungünstigem Ausgangsbefund“, „Grad II = gut“ und „Grad III = ausreichend“ einhergehen (s. Tab.3.2.2).

Benotung und Funktionsgrad	Beschreibung der Funktionseinschränkung
sehr gut (Grad Ia)	Keine Einschränkungen: Es sind weder Schmerzen, Bewegungseinschränkungen, Sensibilitätsstörungen noch kosmetische Mängel zu erfassen.
sehr gut bei ungünstigem Ausgangsbefund (Grad Ib)	Das Ergebnis ist sehr gut bezüglich eines ungünstigen Ausgangsbefundes, das Operationsziel ist erreicht. Wegen Gelenkdestruktionen wurden Arthrodesen oder Amputationen durchgeführt, oder es bestehen Funktionseinschränkungen durch eine andere Krankheit. Es bestehen jedoch keine Beschwerden als Folge der Enchondromexstirpation.
gut (Grad II)	Leichtere Einschränkungen: Die Beweglichkeit der Hand ist eingeschränkt, beträgt jedoch mindestens 80% der gesunden Gegenseite, oder es können belastungsabhängige Schmerzen, leichte kosmetische Mängel bzw. Sensibilitätsstörungen festgestellt werden.
ausreichend (Grad III)	Schwerere Einschränkungen: Die Beweglichkeit der Hand beträgt unter 80% der gesunden Gegenseite, oder es bestehen auch in Ruhe persistierende Schmerzen bzw. gravierende kosmetische Mängel.

Tab. 3.2.2: **Auswertungsschema zur Ermittlung des funktionellen Langzeitergebnisses nach dem Hannover-Score**

## 4. Ergebnisse

### 4.1 Lokalisation und Verteilung der Enchondrome am Handskelett

#### 4.1.1 1987 – 2004

Es fanden sich im Zeitraum zwischen 1987 und 2004 bei 100 Patienten 126 Enchondrome. Dabei handelte es sich bei 93 Patienten um solitär aufgetretene Tumoren, bei 7 Patienten lag jeweils ein polyostotischer Befall vor. Unter den letzten 7 Patienten wurde einmal eine disseminierte Verteilung vom Typ des Morbus Ollier beobachtet, einmal führte das gleichzeitige Auftreten multipler Hämangiome zur Diagnose eines Maffucci-Syndroms. Bei den übrigen 5 Patienten beschränkte sich der Befall auf eine Hand (2x einstrahlig, 2x zweistrahlig, 1x dreistrahlig).

Die rechte Hand war insgesamt bei 61 Patienten und damit häufiger betroffen als die linke (bei 37 Patienten), zweimal fanden sich Enchondrome an beiden Händen. Die Mehrzahl der Tumoren war an der dominanten Hand lokalisiert (53 Patienten), an der subdominanten Hand fanden sich bei 34 Patienten die Enchondrome. Zweimal lag ein beidseitiger Befall vor und in 11 Fällen konnte nicht mehr ermittelt werden, ob es sich um die dominante oder subdominante Hand handelte.

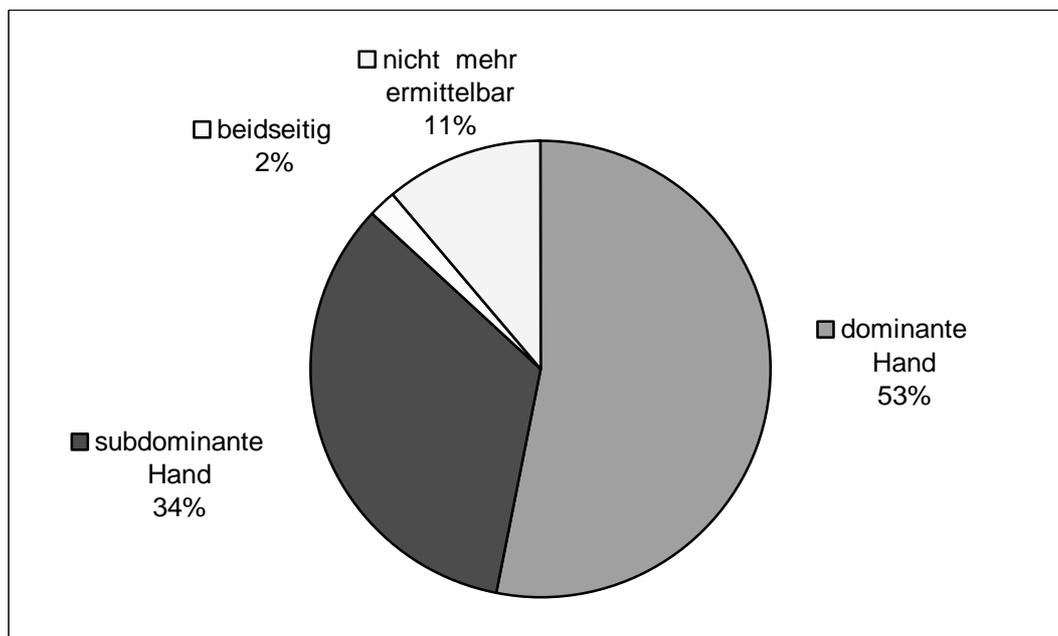


Abb. 4.1.1.a: Verteilung der Enchondrome auf dominante und subdominante Hand 1987-2004

Die 126 entfernten Enchondrome verteilten sich mit Ausnahme des Daumens fast gleichmäßig auf die Finger. So waren der 2.Strahl (33x), 3.Strahl (22x), 4.Strahl (31x) und 5.Strahl (29x) ähnlich häufig befallen. Der Daumen war mit 10 Fällen am seltensten betroffen.

Die Mehrzahl der Enchondrome hatte sich mit 57 in den Grundphalangen der Finger gebildet, danach folgten mit absteigender Häufigkeit die Mittelphalangen (27x), die Endphalangen (22x) und die Mittelhandknochen (19x). Nur einmal wurde ein Enchondrom in einem Handwurzelknochen gefunden (Os scaphoideum).

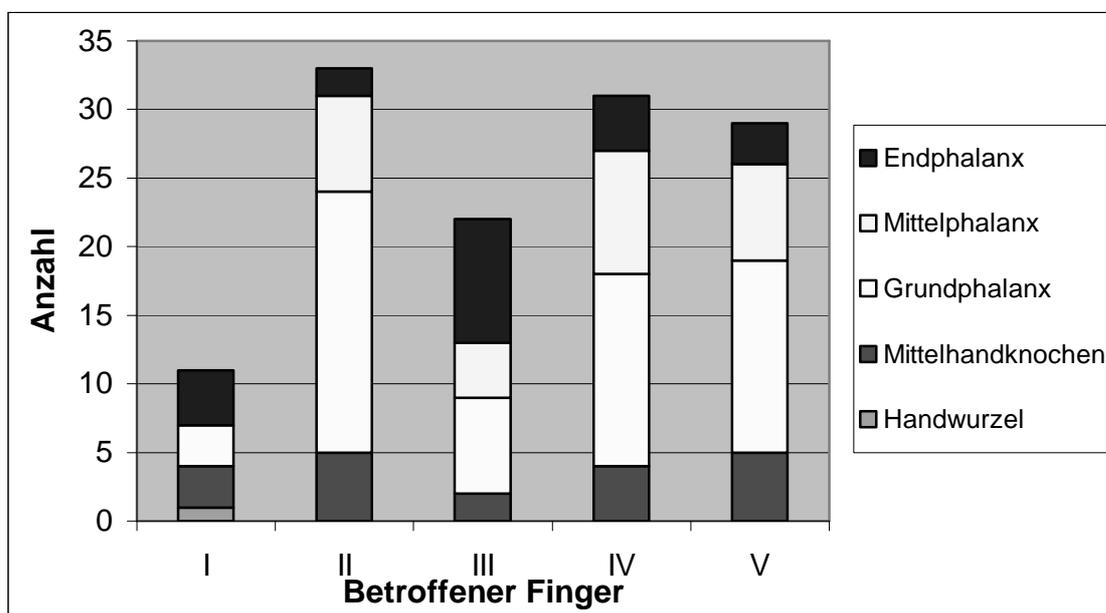


Abb. 4.1.1.b: Exakte Lokalisation der Enchondrome am Handskelett 1987-2004

#### 4.1.2 1973 – 1986

Im Zeitraum zwischen 1973 und 1986 fanden sich bei 47 Patienten 57 Enchondrome. 45 mal lag ein monostotischer Befall vor, zweimal war mehr als nur ein Knochen betroffen. Dabei handelte es sich einmal um ein polyostotisches Auftreten von Enchondromen, das auf eine Hand beschränkt war, und einmal um eine generalisierte Enchondromatose.

Beide Hände waren dabei fast gleich häufig betroffen (die rechte Hand in 23 und die linke Hand in 24 Fällen). Ob es sich jeweils um die dominante oder subdominante Hand handelte, konnte im Nachhinein nicht mehr beantwortet werden. Bei der Verteilung der 57 operativ entfernten Enchondrome war der kleine Finger am häufigsten betroffen (18 bzw. 31,6% der Tumoren waren am 5.Strahl lokalisiert). Darüber hinaus ergab sich auch hier eine relativ

gleichmäßige Verteilung der Enchondrome auf die weiteren Finger (1.Strahl 8x, 2.Strahl 11x, 3.Strahl 9x und 4.Strahl 11x).

Betrachtete man die einzelnen Fingerglieder, so zeigte sich erneut eine deutliche Bevorzugung der Grundphalangen auf (25x). End- und Mittelphalangen mit jeweils 11 Fällen sowie die Mittelhandknochen mit 8 Fällen sind deutlich weniger häufig betroffen. Zweimal wurde ein Enchondrom in einem Handwurzelknochen gefunden (Os trapezium und Os lunatum).

#### 4.1.3 1973 – 2004

Im Gesamtzeitraum zwischen 1973 und 2004 waren bei insgesamt 84 Patienten die rechte Hand, bei 61 die linke Hand und in 2 Fällen beide Hände betroffen. Mit 58% ergab sich somit eine leichte, statistisch nicht signifikante Bevorzugung der rechten Hand.

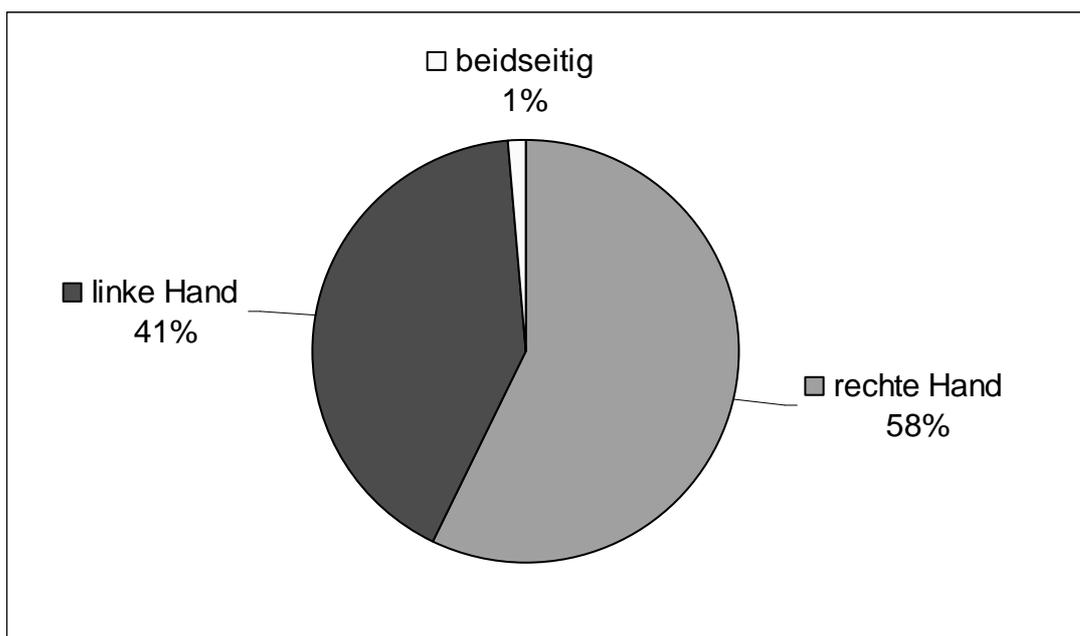


Abb. 4.1.3.a: Verteilung der Enchondrome auf linke und rechte Hand 1973-2004

Insgesamt fanden sich im gleichen Zeitraum bei 147 Patienten 183 Enchondrome. Die Grundphalangen der Finger waren dabei mit 82 Fällen oder 44,8% überdurchschnittlich häufig betroffen. Eine Bevorzugung eines einzelnen Fingers war nicht festzustellen, nur der Daumen war mit 18 Fällen bzw. 9,8% unterdurchschnittlich selten betroffen. Der 5.Strahl war dagegen im Gesamtzeitraum, anders als zwischen 1973 bis 1986, nicht häufiger betroffen als die anderen Strahlen. Es entfielen insgesamt 47 der 183 bzw. 25,7% der Enchondrome auf den kleinen Finger.

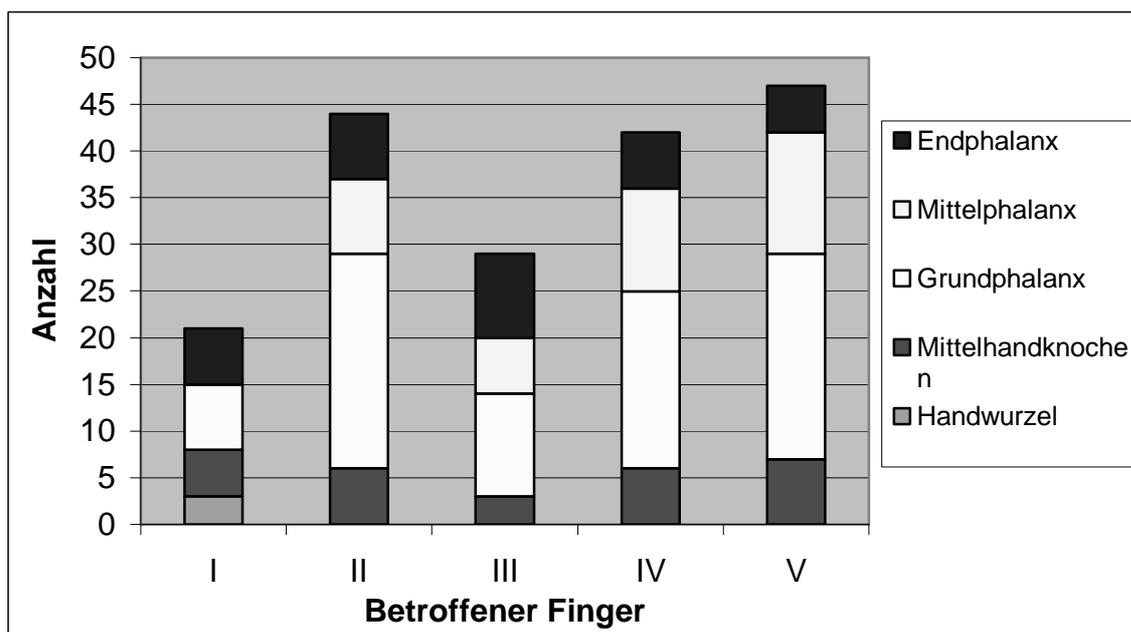


Abb. 4.1.3.b: Exakte Lokalisation der Enchondrome am Handskelett 1973-2004

## 4.2 Anamnese und Manifestation

### 4.2.1 1987 – 2004

Die durchschnittliche Anamnesedauer bis zur Diagnosestellung betrug im Zeitraum zwischen 1987 und 2004 20,9 Monate (Standardabweichung 24,7 Monate). Im längsten Fall dauerte es 20 Jahre, bis die betroffene Patientin auf Grund der nur zunehmenden Schmerzen einen Arzt aufsuchte. Dagegen wurde bei 18% der Patienten der Tumor als radiologischer Zufallsbefund entdeckt. Am häufigsten fielen die Enchondrome durch Schmerzen, Schwellung oder die Kombination beider Symptome auf (insgesamt 49%). Eine pathologische Fraktur lenkte in 25% der Fälle den Verdacht auf ein Enchondrom. Am seltensten wurde von den Patienten eine Bewegungseinschränkung (5%) oder Sensibilitätsstörung (3%) als führendes Symptom genannt.

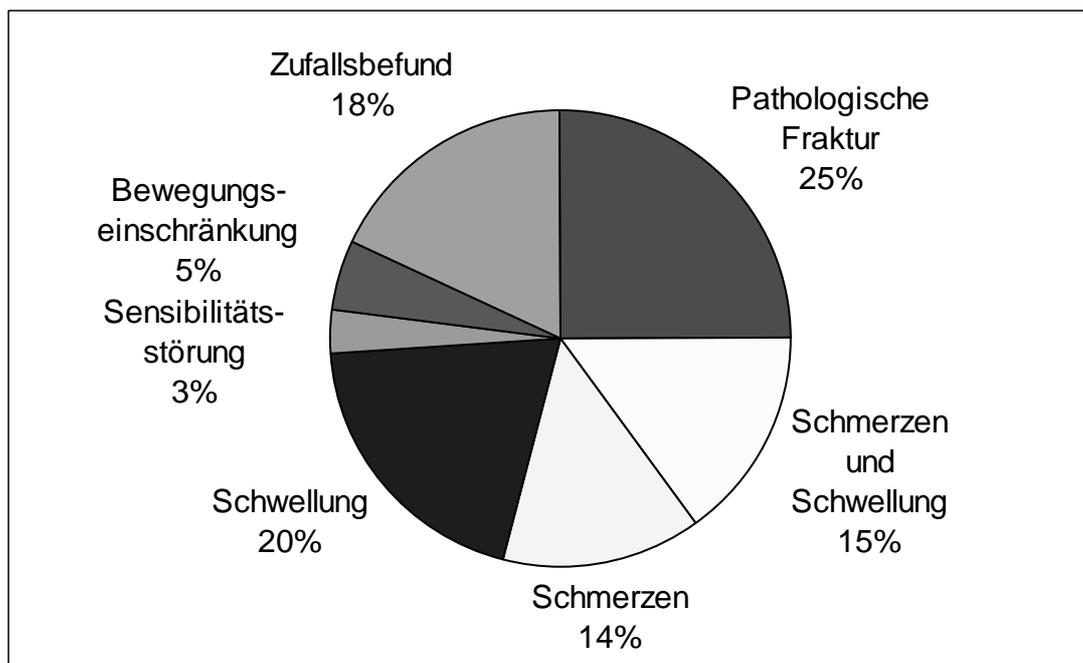


Abb.4.2.1: Zur Diagnosestellung führende, klinische Leitsymptomatik 1987-2004

### 4.2.2 1973 – 1986

Für den Zeitraum zwischen 1973 und 1986 wurde eine durchschnittliche Anamnesedauer bis zur Diagnosestellung von 16,0 Monaten ermittelt. Dabei waren es ebenfalls vorwiegend die Symptome Schmerzen, Schwellung oder eine Kombination beider Faktoren, die zur Vorstellung der Patienten führten (27/47). Teilweise wurden die Enchondrome auch durch

eine pathologische Fraktur des entsprechenden Knochens (10 Patienten) oder als radiologischer Zufallsbefund (9 Patienten) diagnostiziert. Eine Person gab Hyp- und Dysästhesien als Hauptsymptomatik an, Bewegungseinschränkung nannte dagegen niemand als führendes Symptom.

#### 4.2.3 1973 – 2004

Damit ergab sich für den Gesamtzeitraum von 1973 bis 2004, dass nach Patientenangaben im Mittel ca. 18,7 Monate vom Auftreten der ersten Beschwerden bis zur Diagnosestellung vergingen.

Bei den Symptomen stellte die pathologische Fraktur den größten Einzelfaktor dar (35 Fälle, 25%), am bedeutsamsten erschien jedoch der Symptomenkomplex aus Schmerzen, Schwellung und der Kombination beider Faktoren mit insgesamt 76 Fällen oder 51,7%. Häufig verursachte der Tumor auch gar keine Beschwerden und wurde nur durch Zufall entdeckt (27 Fälle, 18,4%). Bewegungseinschränkungen (5x) oder Sensibilitätsstörungen (4x) wurden selten beobachtet.

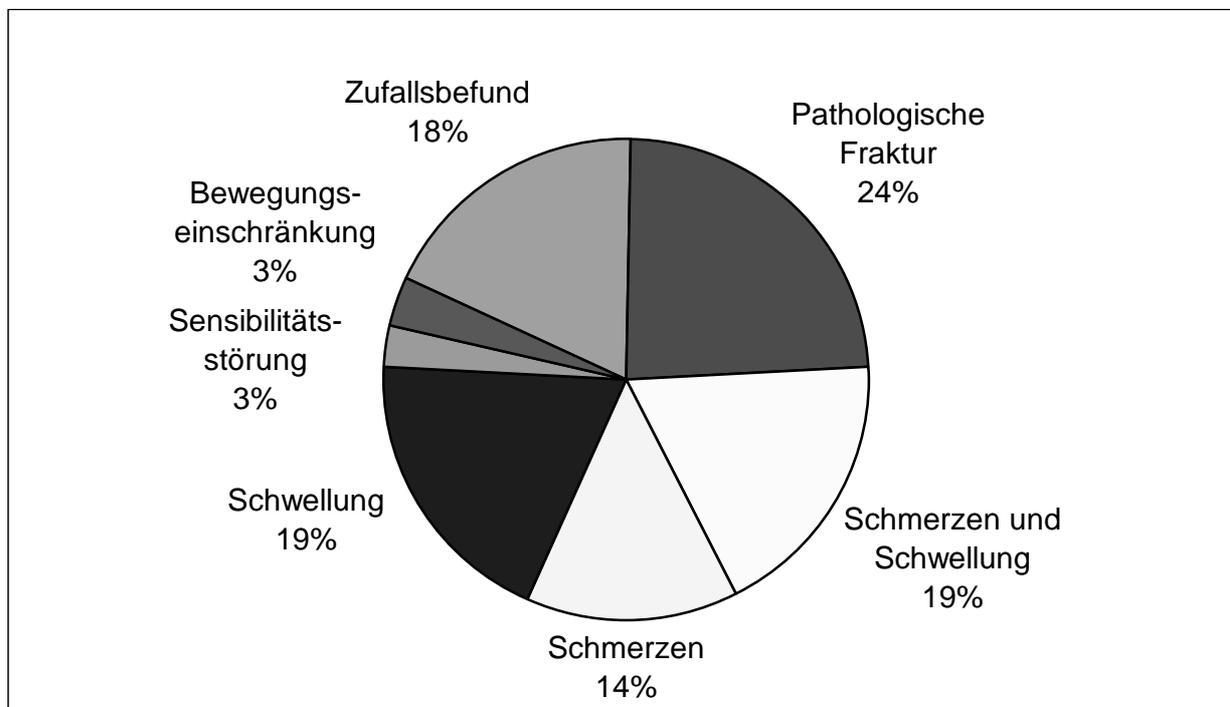


Abb.4.2.3: Zur Diagnosestellung führende, klinische Leitsymptomatik 1973-2004

## 4.3 Die Operationsverfahren im Überblick

### 4.3.1 Die radikale Exstirpation

Die Exstirpation der Enchondrome erfolgte in der überwiegenden Zahl der Fälle in regionaler, intravenöser Anästhesie oder nach Plexusblockade (Plexus brachialis). Seltener, z.B. bei Kindern oder nach Absprache mit dem Patienten, wurde die Prozedur unter Vollnarkose durchgeführt. Der operative Zugangsweg orientierte sich dabei an den Spannungslinien der Haut. Nach Eröffnung des Situs ergab sich meist der direkte Einblick auf die knöchernen Strukturen, die oft durch den Tumor bereits stark vorgewölbt und frakturgefährdet waren.

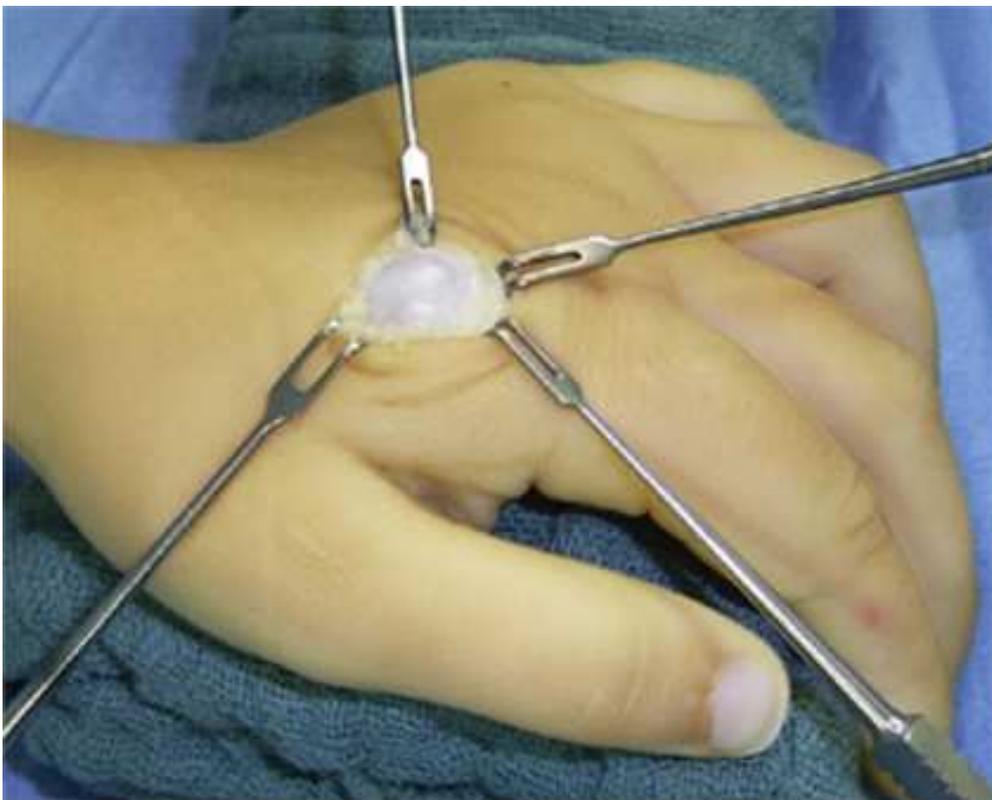


Abb. 4.3.1.a: Das Enchondrom imponiert als kugelige Auftreibung des 2. Mittelhandknochens. Die Kortikalis erscheint bereits stark ausgedünnt und vorgewölbt.

Durch Fensterung der Kortikalis erfolgte der Zugang zum Enchondrom, das sich makroskopisch meist als weißes bis gelblich-rötliches Gewebe mit lobulärer oder knolliger Struktur darstellte.



Abb. 4.3.1.b: Zugang zum Tumor durch Fensterung der nur noch hauchdünnen Kortikalis mit dem Skalpell



Abb. 4.3.1.c: Das entnommene Enchondromgewebe zeigt sich in typischer Weise als marzipanartige Masse.

Standardisiert wurde nun mit dem scharfen Löffel die möglichst gründliche Exstirpation des Tumors mit Hinblick auf dessen vollständige Entfernung durchgeführt, wobei besonderer Wert auf die Radikalität gerade der schlecht zugänglichen Areale gelegt wurde. Auch maschinenbetriebene Knochenfräsen kamen unter Beachtung der ausgedünnten Kortikalis zum Einsatz. Danach wurde der verbliebene Knochendefekt hinsichtlich eines möglichst kompletten Rezidivschutzes mehrfach ausführlich mit Betaisodona-Lösung gespült.

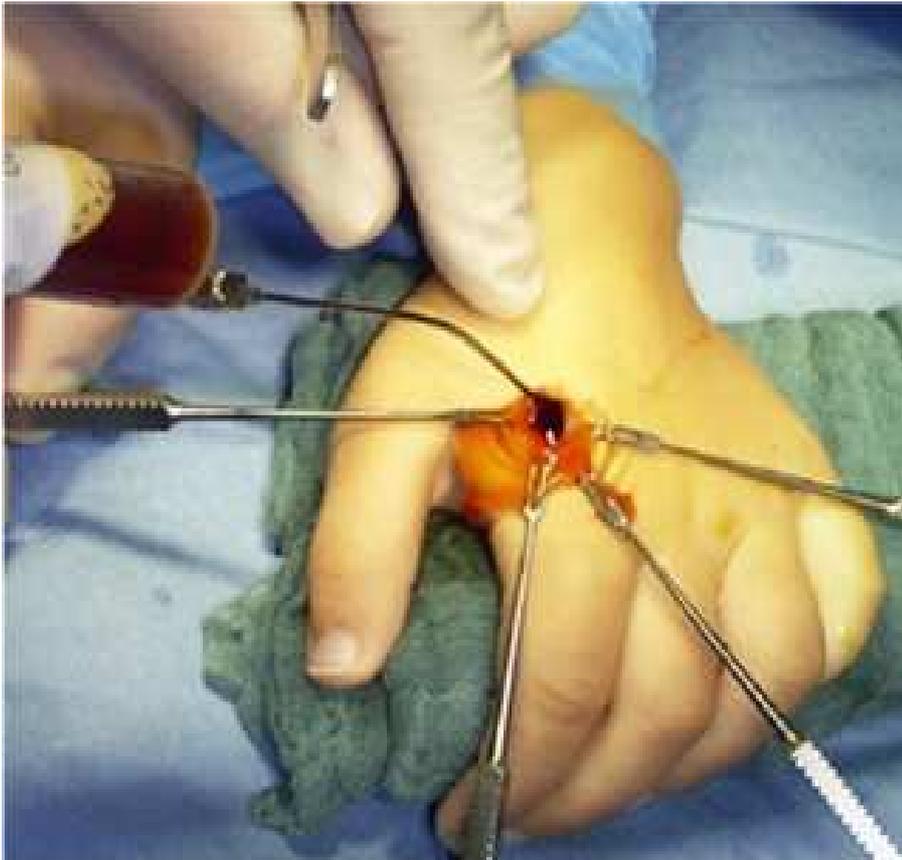


Abb. 4.3.1.d: Spülung der verbliebenen Knochenhöhle mit Betaisodona-Lösung

Im Anschluß wurde der entstandene Defekt in den meisten Fällen mit autologer Spongiosa aufgefüllt. Bei 10 Patienten kam synthetisches Knochenersatzmaterial in Form von Hydroxyapatit-Zement (Bone source®) zum Einsatz. Selten wurde nach Exochleation auf Grund der geringen Größe des Enchondroms und ausreichender Stabilität der Kortikalislamelle keine Auffüllung des Defekts durchgeführt. Bei Kindern und Jugendlichen wurde dank der ausgeprägten Autoregenerationstendenz des juvenilen Knochens ebenfalls auf eine Defektfüllung verzichtet. Abschließend erfolgte nach Einlage einer Redondrainage der schichtweise Wundverschluß.

## 4.3.2 Charakteristische Fallbeispiele zur Darstellung der verschiedenen Methoden der Defektfüllung und Osteosynthese

### 4.3.2.1 Kürettage mit anschließender autologer Spongiosaplastik

#### Pat. I.U – Kleiner Finger der rechten Hand – Mittelphalanx

Es handelte sich um einen 47-jährigen männlichen Patienten, der wegen einer zunehmenden schmerzhaften Schwellung des kleinen Fingers eingewiesen wurde. Auf der Röntgenaufnahme der rechten Hand fand sich eine Veränderung im proximalen und mittleren Bereich der Mittelphalanx des kleinen Fingers, die durch ihre deutlich erhöhte Strahlentransparenz imponierte. Die Kortikalis erschien durchgehend intakt, so dass sich kein Anhalt für eine Ausdehnung des Prozesses ins umliegende Weichteilgewebe ergab.



Abb.4.3.2.1.a+b: Links: Praeoperatives Röntgenbild der rechten Hand mit strahlentransparenter Osteolyse im Bereich der Mittelphalanx des kleinen Fingers.  
Rechts: Ausschnittsvergrößerung

Nach Stellung der Verdachtsdiagnose „Enchondrom“ wurde die Exstirpation mit anschließender autologer Spongiosaplastik (Beckenkamm) durchgeführt und der Verdacht histologisch bestätigt.



Abb.4.3.2.1.c: Röntgenkontrollaufnahme 3 Monate postoperativ mit guter Knochenneubildung im Bereich der ehemaligen Osteolyse

Auf einer wenige Monate später gemachten Kontrollaufnahme zeigte sich das bereits weitgehend abgeschlossene Boneremodelling, welches von einer adequaten Annahme der eingebrachten Spongiosa im betroffenen Knochen zeugte. Der Defekt erschien komplett aufgefüllt und der Knochen zeichnete sich wieder durch eine weitgehend gleichartige Strahlentransparenz wie die übrigen Handknochen aus. Es ergab sich daraufhin ein komplikationsloser Heilungsverlauf. Die volle Beweglichkeit sowohl im proximalen als auch im distalen Interphalangealgelenk konnte erhalten werden. Bei der Nachuntersuchung (6,3 Jahre postinterventionell) bewertete der Patient alle Untersuchungskriterien mit sehr gut.

#### Pat. L.P. – linker Indexfinger – Endphalanx

Es handelte sich um einen 32-jährigen Mann, bei dem ein Enchondrom als Zufallsbefund detektiert wurde. Auf der u.a. Aufnahme erkannte man einen den proximalen und mittleren Abschnitt der Endphalanx des Indexfingers ausfüllenden Prozess, der stark strahlentransparent, d.h. osteolytisch imponierte. Auffällig waren dabei die erneut scharfe Begrenzung der Läsion (die Kortikalis erschien weitgehend intakt) sowie die durch das Tumorwachstum bedingte Vorwölbung des Knochens an der Basis der Endphalanx.



Abb.4.3.2.1.d: Praeoperative Röntgenaufnahme des linken Zeigefingers mit strahlentransparenter Osteolyse der gesamten Endphalanx



Abb.4.3.2.1.e: 2 Monate postoperativ: Gutes Bone-Remodelling im Bereich der Endphalanx, ein kleineres, distales Areal verblieb unangefüllt

Nach erfolgter Kürettage und Spongiosaplastik mit vom Beckenkamm gewonnenem, autologen Material wurde eine zweite Röntgenaufnahme angefertigt, die die strahlendichte Defektauffüllung im Bereich der Endphalanx bezeugte. Ein kleinerer, distal gelegener Bereich der Endphalanx entging der Auffüllung, es kam jedoch im weiteren Verlauf bei diesem Patienten nicht zu einem Rezidiv. Ebenso wurde ein ungestörter Heilungsverlauf ohne Verkürzung, Deformierung oder Osteoarthritis beobachtet. Der Patient hatte bei der Nachuntersuchung (11,5 Jahre postinterventionell) keinerlei Bewegungseinschränkung, Schmerzen oder andere Beschwerden zu beklagen.

#### 4.3.2.2 Kürettage und anschließende Defektfüllung mit dem synthetischen Knochenersatzmaterial Hydroxyapatit-Zement (Bone source®)

Im Rahmen einer prospektiven Studie wurde von November 1997 bis Juli 1998 bei insgesamt 10 Patienten Hydroxyapatit-Zement (Bone source®) als Plombe nach Enchondromexstirpation eingesetzt (35). Dieses Material entsteht aus der Kombination zweier Kalziumphosphate, die in Anwesenheit von Wasser eine Paste bilden, die nach Einbringung in den Knochen zu einem festen Implantat aushärtet. Ebenso wie keramisches Hydroxyapatit soll dieser Zement hoch biokompatibel und weder Fremdkörper-, Entzündungs- noch toxische Reaktionen hervorrufen. Anhand zweier Beispiele sei auch hier das Vorgehen genauer erläutert.

##### Pat. U.K. – rechter Indexfinger - Grundphalanx

Es handelte sich um eine 32-jährige Patientin, bei der sich das Enchondrom durch eine pathologische Fraktur des betroffenen Knochens manifestierte. In der abgebildeten Röntgenaufnahme erkannte man eine Frakturlinie, die sich quer durch die Diaphyse der Grundphalanx zog. Das Enchondrom hatte schon eine beachtliche Größe erreicht und mehr als 2/3 des Knochens infiltriert. Die Kortikalis erschien, abgesehen von der Bruchstelle, jedoch auch in diesem Fall intakt, die Bruchstücke waren nicht disloziert.



Abb.4.3.2.2.a: Praeoperativ (axial): Röntgenaufnahme des rechten Zeigefingers mit ausgedehnter Osteolyse im Bereich der Grundphalanx und zentraler Frakturlinie

Nach gründlicher Exstirpation des Enchondromgewebes erfolgte das Einbringen des Knochenersatzmaterials. Auf Grund der achsengerechten Stellung der Bruchstücke sowie der großen mechanischen Belastbarkeit des eingebrachten Zements erübrigte sich eine weitere osteosynthetische Stabilisierung des Knochens.



Abb.4.3.2.2.b: 1 Jahr postoperativ (axial): Die Hydroxyapatit-Plombe füllte den Markraum des Knochens weiterhin komplett aus, das Material war nicht resorbiert worden

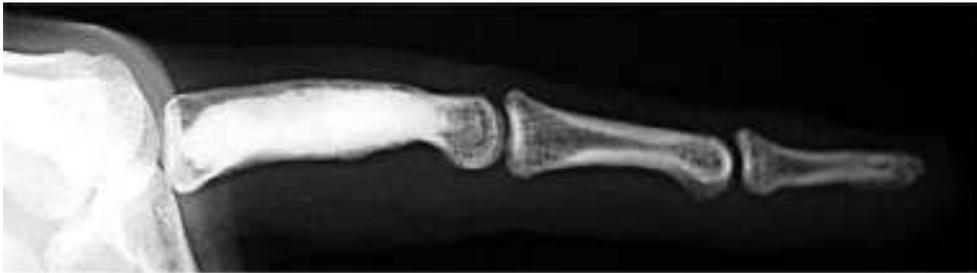


Abb.4.3.2.2.c: 1 Jahr postoperativ (lateral): Unveränderter Zustand auch bei seitlicher Ansicht

Auf den postoperativen Aufnahmen erkannte man sowohl im axialen als auch im lateralen Strahlengang die vollständige Defektfüllung, das eingebrachte Hydroxyapatit stellte sich unverändert dar. Weitere Röntgenaufnahmen, die während der Nachuntersuchung gemacht wurden (7 Jahre nach Operation) zeigten einen im Vergleich zu den postoperativen Bildern ebenfalls unveränderten Befund. Klinisch bzw. funktionell kam es zu einem komplikationslosen Verlauf, der entsprechende Finger konnte schmerzfrei und ohne Einschränkung bewegt werden.

#### Pat. R. S. – Mittelfinger links - Endphalanx

Es handelte es sich um einen 40-jährigen Patienten, der sich auf Grund einer zunehmenden schmerzlosen Schwellung im Bereich der linken Mittelfingerspitze vorstellte. Im vorliegenden Röntgenbild fand sich daraufhin ein großes Enchondrom, das die Endphalanx fast komplett ausgehöhlt und die Kortikalis an mindestens einer Stelle durchbrochen hatte.



Abb.4.3.2.2.d: Praeoperatives Röntgenbild des linken Mittelfingers mit strahlentransparenter Osteolyse im Bereich der Basis der Endphalanx, die Kortikalis zeigte sich weitläufig durchbrochen

Auch bei diesem Patienten kam nach Kürettage Bone source® zum Einsatz. Auf der postoperativen Aufnahme war die vollständige Defektdeckung zu sehen.



Abb.4.3.2.2.e: Unmittelbar postoperativ: Vollständige Defektauffüllung der Endphalanx mit dem Knochenersatzmaterial Bone source®

Wegen der schwierigen räumlichen Verhältnisse musste der Fingernagel während der Operation entfernt werden. Postinterventionell entwickelte sich bei dem Patienten eine lokale, nicht abszedierende Entzündung im Operationsgebiet, die sich mit vorübergehender i.v.-Antibiose beherrschen ließ. Der Fingernagel regenerierte sich im Verlauf vollständig. Funktionell war es möglich, die volle Beweglichkeit des Fingers auch im distalen Interphalangealgelenk zu erhalten. Aktuell, d.h. 5,3 Jahre nach Operation, bestand weiterhin eine leichte Schwellung im Operationsgebiet, aber keine Schmerzen.

#### 4.3.2.3 Osteosyntheseverfahren

##### Pat. D. H. – Kleiner Finger der rechten Hand – Metakarpalknochen

Es handelte sich um eine 29-jährige Patientin, die auf Grund von zunehmender Schwellung und Schmerzen nach einer Anamnese von fast 8 Jahren vorstellig wurde. Röntgenologisch zeigte sich der Verdacht auf ein großes Enchondrom im Bereich des Mittelhandknochens des 5. Fingers der rechten Hand. Wegen der erheblichen Größenausdehnung mit drohender Instabilität wurde nach Tumorexstirpation neben der Auffüllung mit Spongiosa eine Schraubenosteosynthese des betroffenen Knochens vorgenommen.



Abb.4.3.2.3.a+b: Links: Osteosynthetische Stabilisierung des MHK V rechts mit 3 Schrauben  
Rechts: Ausschnittsvergrößerung MHK V

Postinterventionell war die Patientin beschwerdefrei. Die eingesetzten Schrauben wurden später entfernt. Eine Funktionsbeeinträchtigung oder andere Beschwerden bestanden auch bei den Nachuntersuchungen nicht (zuletzt 4,3 Jahre nach Operation).

Pat. K.H. - Ringfinger der linken Hand - Grundphalanx

Es handelte sich um eine 28-jährige Patientin, die sich wegen einer zunehmenden, stark schmerzhaften Schwellung des linken Ringfingers vorstellte. Darüber hinaus war die Beugefähigkeit im proximalen und distalen Interphalangealgelenk eingeschränkt. Röntgenologisch zeigte sich eine dislozierte, pathologische Fraktur der Grundphalanx. Es wurde daraufhin eine Osteosynthese mit Hilfe eines K-Drahtes durchgeführt, welcher später wieder entfernt werden konnte.



Abb.4.3.2.3.c: K-Draht-Osteosynthese und Spongiosaplastik bei dislozierter Fraktur der Grundphalanx des 4. Fingers links (von axial)



Abb.4.3.2.3.d: K-Draht-Osteosynthese (von lateral)

Intraoperativ bestätigte sich der Verdacht auf eine Beteiligung der Beugesehnen des 4. Fingers. Postinterventionell kam es zur vollständigen Frakturheilung. Funktionell ergab sich ein nur wenig befriedigendes Ergebnis. Die Patientin konnte sowohl das proximale als auch das distale Interphalangealgelenk nicht aktiv beugen, passive Bewegungen waren dagegen möglich. Einen weiteren operativen Eingriff zur Funktionsverbesserung lehnte die Patientin allerdings bisher ab (letzte Nachuntersuchung 5,6 Jahre nach Operation).

## **4.4 Unterschiede im Therapievorgehen, Komplikationen, Rezidivhäufigkeit und maligne Entartung**

### **4.4.1 1987 bis 2004**

#### Therapievorgehen

Die zwischen 1987 und 2004 untersuchten 100 Patienten wurden insgesamt 110 mal operiert. In 6 Fällen wurde auf Grund eines Rezidivs ein weiterer Eingriff erforderlich und in 2 Fällen entschied man sich für ein mehrzeitiges Vorgehen (insgesamt jeweils 3 Operationen) bei schwieriger Ausgangslage (beidseitig vorliegende Läsionen bei Morbus Ollier oder Maffucci-Syndrom).

Bei allen Patienten wurde zunächst standardisiert die radikale Exstirpation des Enchondroms durchgeführt. Unterschiede ergaben sich dann vor allem durch die verschiedenen Möglichkeiten, den entstandenen Knochendefekt aufzufüllen. Dabei wurde in den allermeisten Fällen autologe Spongiosa verwendet (93x, 84%). Die Entnahmestelle lag mit 87 mal am häufigsten im Beckenkamm, Olecranon (4x) und Radius (2x) wurden nur selten als Quelle zur Spongiosaentnahme herangezogen. Bei 10 Patienten (9,1%) wurde Hydroxyapatit-Zement (Bone Source®) eingesetzt. 9 mal wurde der Defekt dabei vollständig aufgefüllt, einmal wurde Bone Source® als Mischplombe mit autologer Spongiosa verwendet. In 6 Fällen konnte auf eine Defektfüllung verzichtet werden.

In der Zeit zwischen 1987 und 2004 war es außerdem möglich, alle Enchondrome der Hand gelenkerhaltend zu operieren, so dass weder Amputation noch Teilresektion eines Fingergliedes notwendig wurden. Bei instabilen Verhältnissen musste in 4 Fällen zusätzlich eine Osteosynthese durchgeführt werden. Dabei wurde einmal eine Plattenosteosynthese vorgenommen, jeweils einmal kam es zu einer Verschraubung von Knochenfragmenten bzw. zu einer K-Draht-Osteosynthese. Im vierten Fall wurde eine knöcherne Kollateralbandruptur mittels Lengemann-Draht korrigiert.

#### Komplikationen

Zu relevanten Komplikationen an der Eingriffsstelle kam es in 5 Fällen. 4 mal entwickelte sich eine lokal begrenzte Infektion im Bereich der Operation, die jedoch in allen Fällen konservativ durch Antibiotikatherapie zur Ausheilung gebracht werden konnte. Einmal wurde eine Nahtdehiszenz beobachtet.

Im Bereich des Beckenkamms kam es zu 4 Entnahmemorbiditäten. In einem Fall entwickelte sich eine lokal begrenzte Infektion, die konservativ durch Antibiotikagabe beherrscht werden konnte. Zweimal bildete sich ein Hämatom, das in einem Fall nach einem Monat operativ revidiert werden musste. Eine Patientin berichtete über Hyp- und Dysästhesien an der Hüfte

und Oberschenkelaußenseite (entsprechend des Versorgungsgebiets des Nervus cutaneus femoris lateralis), die seit der Spongiosaentnahme beständen.

### Rezidivhäufigkeit

In der Zeit zwischen 1987 und 2004 kam es bei 7 Patienten (7%) zur Entwicklung eines Rezidivs nach operativer Versorgung. Dabei waren 5 mal Patienten mit solitär aufgetretenen Tumoren betroffen, ein Patient mit polyostotischen Läsionen (4. und 5. Strahl) und ein Patient mit Maffucci-Syndrom. Zwei der Rezidivfälle hatten sich noch nicht durch Beschwerden bemerkbar gemacht und wurden erst durch unsere Nachuntersuchung aufgedeckt. Die Rezidive fielen dabei im Mittel 3 Jahre und 8 Monate nach Entfernung des Primärtumors auf (Standardabweichung 2 Jahre und 11 Monate). Die Zeitspanne bis zur Diagnosestellung des Rezidivs betrug wenigstens 9 Monate (Minimum) und höchstens 8 Jahre (Maximum). Die weitere Behandlung der 7 Patienten mit Rezidiven wurde in einem Fall extern, in den anderen 6 Fällen erneut an der Universität Münster durchgeführt.

### Maligne Entartung

Zwischen 1987 und 2004 wurde in einem Fall die Entstehung eines (niedrigmalignen) Chondrosarkoms I° beobachtet. Dieser Patient stellte sich nach auswärtiger Erstoperation wegen zunehmender Schmerzen und Schwellung an der Endphalanx des rechten Mittelfingers vor, nachdem dort zuvor ein histologisch als Enchondrom eingestuftes, solitärer Tumor entfernt worden war. Nach operativer Revision bestätigte sich zunächst histologisch die Diagnose eines Enchondroms.

Innerhalb eines Jahres kam es jedoch zum erneuten Auftreten von Schmerzen und Schwellung sowie radiologisch zum Einbruch des Tumors in das umliegende Weichteilgewebe, sodass sich klinisch der Verdacht auf maligne Transformation in ein Chondrosarkom ergab. Histopathologisch zeigte sich nun ebenfalls das Bild eines Chondrosarkoms I°.

Als sich ein weiteres Jahr nach Dritteingriff wieder Schmerzen und Schwellung einstellten, wechselte der Patient zur Behandlung an eine andere Klinik. Dort konnte anamnestisch nach mehreren weiteren Operationen mit Haut- und Knochentransplantation das Fingerendglied erhalten werden.

#### **4.4.2 1973 bis 1986**

##### Therapievorgehen

Bei den im Vorzeitraum untersuchten 47 Patienten wurden insgesamt 49 operative Eingriffe durchgeführt. Dies beinhaltete zum einen das zweizeitige Vorgehen bei einem Fall von polyostotischen Enchondromen sowie zum anderen eine Rezidivoperation.

Nach standardisierter Exstirpation des Tumors erfolgte in 39 Fällen das Einbringen von autologer Spongiosa (31x als Spongiosaplastik und 8x als kortikospongiöser Span). Als Entnahmestelle wählte man 23 mal das Olecranon, 16 mal die Crista iliaca und zweimal den Radius. Die Methode des Kieler Spans (Auffüllung mit xenogenem Material vom Kalb) wurde in 4 Fällen eingesetzt. Zweimal war die alleinige Exstirpation des Tumors ohne Defektfüllung ausreichend. In 2 Fällen musste die Teilresektion, in 2 weiteren Fällen die Amputation eines Fingergliedes durchgeführt werden. Bei instabilen Verhältnissen wurde bei 2 Patienten zusätzlich eine Osteosynthese vorgenommen, jeweils einmal durch Einbringen einer Miniplatte bzw. Drahtspickung mit Kirschner-Drähten.

##### Komplikationen

Lokale Komplikationen wurden zweimal beobachtet, es entwickelte sich jeweils einmal eine Nahtdehiszenz und eine Pseudoarthrose. Morbiditäten im Bereich der Spongiosaentnahmestellen wurden nicht verzeichnet.

##### Rezidivhäufigkeit

4 Patienten (8,5%) entwickelten im weiteren Verlauf ein Rezidiv des Primärtumors. Es handelte sich dabei in allen Fällen um Patienten mit solitären Läsionen. Eines der Rezidive wurde erst durch die 1986 durchgeführte Nachuntersuchung diagnostiziert. Im Durchschnitt dauerte es 5 Jahre und 8 Monate bis zur Diagnosestellung eines Rezidivs (Standardabweichung 4 Jahre und 9 Monate, Minimum 22 Monate, Maximum 12 Jahre). Die erneute operative Entfernung des Tumors wurde in 2 Fällen extern und in 2 Fällen am Universitätsklinikum Münster vorgenommen.

##### Maligne Entartung

Zwischen 1973 und 1986 wurde einmal ein Chondrosarkom I° diagnostiziert. Es handelte sich in diesem Fall um eine Patientin mit generalisierter Enchondromatose, bei der ein besonders stark deformierter Finger reseziert werden musste. Vorher war es zum Einsetzen starker Schmerzen und einer zunehmenden Schwellung der Grundphalanx des Fingers gekommen. Histopathologisch bestätigte sich die klinische Verdachtsdiagnose eines (hochdifferenzierten) Chondrosarkoms.

#### 4.4.3 1973 bis 2004

##### Therapievorgehen

Zwischen 1973 und 2004 wurden 147 Patienten insgesamt 159 mal operiert. Bei den allermeisten Operationen (131x, 82,4%) wurde nach Exstirpation des Enchondroms der verbliebene Defekt mit autologer Spongiosa aufgefüllt. Darüber hinaus wurde bei 10 Patienten Hydroxyapatit-Zement (Bone Source®) verwendet (6,3%). Bei Kindern oder sehr kleinen, exzentrisch lokalisierten Defekten wurde 8 mal auf eine Auffüllung verzichtet (5,0%). In zwei Fällen mußte teilreseziert, zweimal sogar amputiert werden. Ein Kieler Span kam viermal zum Einsatz. Eine zusätzliche Osteosynthese musste bei Instabilität bei insgesamt sechs Patienten vorgenommen werden.

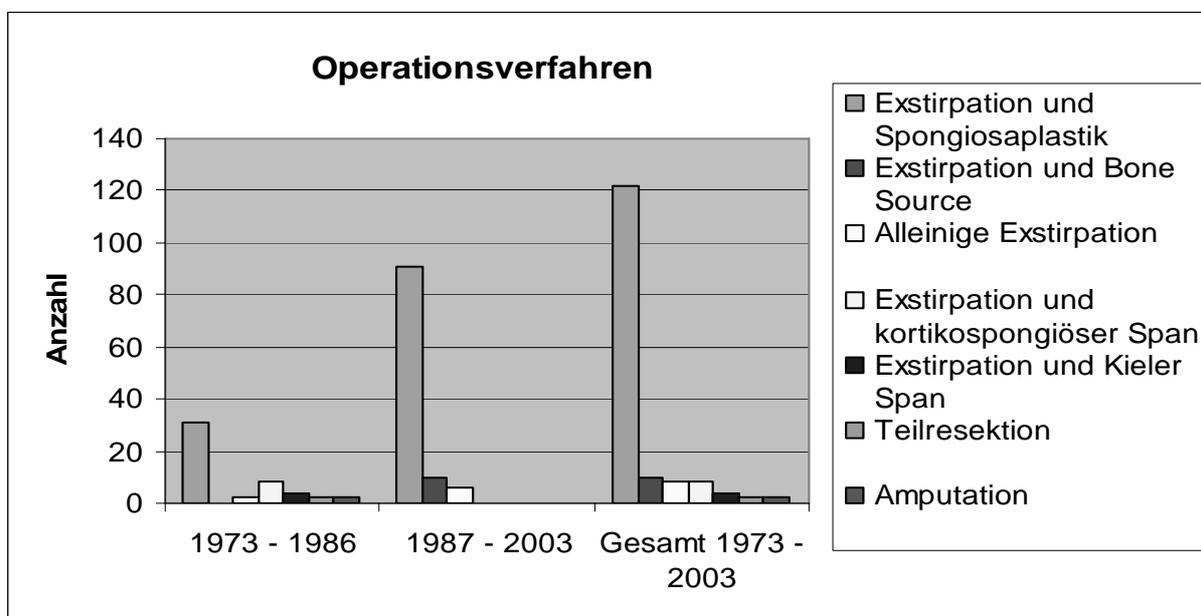


Abb.4.4.3a: Anwendung und Häufigkeit verschiedener Operationsverfahren

##### Spongiosaentahmestellen

Bei Betrachtung der Häufigkeit, mit der die verschiedenen Entnahmestellen für die Gewinnung von Eigenspongiosa herangezogen wurden, zeigte sich ein deutlicher Trend zur Bevorzugung des Beckenkamms (102 Entnahmen, 77,8%). Olecranon und Radius wurden, vor allem in der Zeit nach 1987, nur noch deutlich seltener für die Entnahme gewählt als zuvor (1973 - 1986: 23 Entnahmen, 1986 - 2004: 7 Entnahmen).

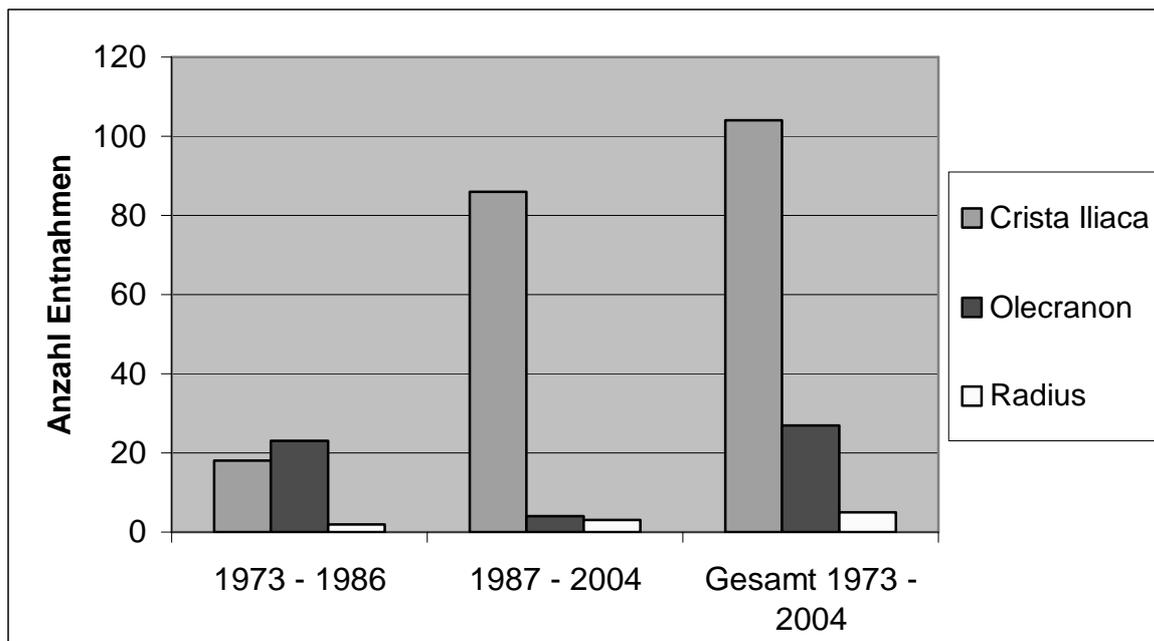


Abb. 4.4.3.b: Entnahmestellen für die Gewinnung von Eigenspongiosa

#### Komplikationen

Eingriffsbezogene Komplikationen wurden bei insgesamt 7 Patienten verzeichnet, dies entspricht 4,4% der 159 Operationen. Vorherrschend waren mit vier Fällen lokal begrenzte, postoperative Infektionen, die in allen Fällen konservativ unter antibiotischer Therapie zur Ausheilung gebracht werden konnten. Zweimal entwickelte sich eine Nahtdehiszenz und einmal eine Pseudoarthrose.

Nennenswerte Komplikationen an der Spongiosaentnahmestelle ergaben sich lediglich bei vier Patienten. Bezogen auf insgesamt 102 Entnahmen waren dies 3,9%. In einem Fall musste ein größeres Hämatom im Bereich des Beckenkamms operativ ausgeräumt werden.

#### Rezidivhäufigkeit

Insgesamt kam es bei 11 der 147 Patienten zu einem Rezidiv des Primärtumors (7,5%). Davon wurden drei Fälle (33,3% der Rezidive) durch die angebotenen Nachuntersuchungen in einem vollkommen asymptomatischen Stadium detektiert. Neun Rezidive wurden bei Patienten mit solitären Enchondromen beobachtet, einmal lag ein polyostotischer Befall ohne generalisierte Enchondromatose vor und einmal ein Maffucci-Syndrom. Legte man nur die solitär aufgetretenen Tumoren zugrunde, so ergab sich eine etwas geringere Rezidivquote von 6,6% (9/136).

Die durchschnittliche Dauer bis zur Diagnosestellung eines Rezidivs betrug im Gesamtzeitraum 1973 bis 2003 ca. 4 Jahre und 5 Monate bei einer Standardabweichung von 3 Jahren und 7 Monaten. Die kürzeste Zeitspanne zwischen Operation und Rezidiv lag bei 9 Monaten, die längste bei 12 Jahren. Acht Patienten ließen sich erneut am Universitätsklinikum Münster operieren, drei ließen sich extern weiterbehandeln.

	Durchschnittliche Zeitspanne bis zur Entdeckung eines Rezidivs	Rezidive	Anzahl behandelter Patienten	Rezidiv- häufigkeit
1973 - 1986	5,7 Jahre	4	47	8,5%
1987 – 2004	3,6 Jahre	7	100	7,0%
Gesamt 1973 - 2004	4,4 Jahre	11	147	7,5%
Solitär aufgetretene Enchondrome	4,4 Jahre	9	136	6,6%

Tab. 4.4.3: Rezidivhäufigkeiten und -dauer

#### Maligne Entartung

Insgesamt beobachteten wir in unserer Studie zweimal die Entstehung eines niedrigmalignen Chondrosarkoms. Jeweils einmal lag dabei ein solitärer Tumor bzw. eine generalisierte Enchondromatose vor. Bei 136 monostotischen Läsionen ergab sich somit eine statistische Wahrscheinlichkeit von unter einem Prozent für die maligne Transformation eines solitären Enchondroms in ein Chondrosarkom (0,7%). Bei Vorliegen einer generalisierten Enchondromatose oder eines Maffucci-Syndroms lag die Wahrscheinlichkeit des Übergangs eines Enchondroms in ein Chondrosarkom I° in unserem Untersuchungskollektiv dagegen bei 33,3% (1/3). Polyostotische Enchondrome, deren Auftreten sich auf einzelne Finger oder eine Hand beschränkte, zeigten gegenüber solitären Enchondromen keine erhöhte Entartungstendenz (0%, 0/8).

#### **4.5 Ergebnisse der persönlichen und telefonischen Nachuntersuchung**

Von den zwischen 1987 und 2004 operierten 100 Patienten konnten insgesamt 79 (79%) für eine Nachuntersuchung gewonnen werden. 20 Patienten (20%) waren unbekannt verzogen oder lehnten eine Teilnahme ab, ein Patient war inzwischen verstorben. Von den teilnehmenden 79 Patienten wiederum erschienen 35 persönlich zu einem Nachuntersuchungstermin, sodass hier objektive Aussagen zu Kraft, Beweglichkeit und Schwellung im Operationsgebiet erhoben werden konnten. Eine Röntgenkontrollaufnahme der entsprechenden Hand wurde bei dieser Gelegenheit ebenfalls angefertigt. Die übrigen 44 Patienten wurden auf Basis des schon angegebenen Fragebogens telefonisch kontaktiert. Es ließen sich 42 Patienten ausführlich am Telefon befragen, zwei Patienten füllten den zugeschickten Fragebogen aus. Der Aufforderung, eine Röntgenaufnahme der Hand durchführen zu lassen und uns zuzusenden, kamen nur zwei Patienten aus dieser Gruppe nach.

## 4.6 Funktionelle Langzeitergebnisse

### 4.6.1 Nach dem Münster-Score (nach Kayser (37))

#### 4.6.1.1 1987 – 2004

Um die erzielten Ergebnisse in das von Kayser (37) 1986 angewandte Bewertungsschema (Münster-Score) zu übertragen, wurden für die 4 Bewertungskriterien 1.Schwellung, 2. Schmerzen, 3. Bewegungseinschränkung und 4. Kraftminderung die entsprechenden, auch damals bereits angewendeten Skalierungen benutzt (s. „Material und Methoden“). Die einzelnen Kriterien wurden dementsprechend bewertet und resultierend aus der Summe der positiven Bewertungen eine Endnote gebildet.

#### Kriterium Schwellung (Frage 3)

Für das Kriterium Schwellung wurde eine negative Bewertung vergeben, wenn der Patient mit „Ja, deutlich“ antwortete. Dies war insgesamt 17 mal der Fall. Bei den Antwortmöglichkeiten „Ein wenig“ (18 Patienten) und „Nein, gar nicht“ (34 Patienten) wurde für das Kriterium Schwellung eine positive Bewertung vergeben. Bei vier Patienten stellten wir fest, dass durch die Exstirpation des Enchondroms eine leichte Einziehung der Haut (jedoch ohne weitere Beeinträchtigung) entstanden war. Sechs Patienten berichteten, dass zwar momentan keine Schwellung bestehe, es aber bei leichtem Anstoßen des Fingers zu einer vorübergehenden Schwellung käme. Auch in diesen Fällen konnte insgesamt aber eine positive Bewertung vergeben werden. Damit ergab sich eine Verteilung von 62 positiven (78,5%) zu 17 negativen (21,5%) Bewertungen.

#### Kriterium Schmerzen (Frage 4)

Für das Kriterium Schmerzen wurden die Antwortmöglichkeiten „stark“ (5 Patienten) und „mäßig“ (6 Patienten) als negative Beurteilung gewertet. Bei den Patienten, die mit „nur ein wenig“ (6) oder „nein, gar nicht“ (62) antworteten, wurde dies als positive Bewertung betrachtet. Somit ergab sich bei insgesamt 68 Patienten bzw. in 86,1% der Fälle eine positive Beurteilung, während 11 mal (13,9%) eine negative Bewertung erfolgte.

#### Kriterium Bewegungseinschränkung (Frage 8)

Für die Bewertung des Kriteriums Bewegungseinschränkung wurde sowohl auf verminderte Beuge- als auch Streckfähigkeit in mindestens einem angrenzenden Gelenk geachtet. Dabei führte eine Einschränkung von jeweils mehr als 20° zur negativen Bewertung dieses Kriteriums.

Bei 7 Patienten war in der Untersuchung die Flexion im betroffenen Gelenk deutlich eingeschränkt oder aufgehoben, bei 4 Patienten blieb ein Defizit von mehr als 20° beim Versuch der vollständigen Streckung in mindestens einem Gelenk. Im Gegensatz dazu wurden nur geringe Bewegungseinschränkungen von 20° oder weniger nicht als negativ betrachtet. Normale Streckfähigkeit in allen Gelenken fand sich bei 70 Patienten, 5 mal wurde ein leichtes Extensionsdefizit von 10° oder weniger beobachtet. Bei der Untersuchung der Beugefähigkeit erzielten insgesamt 62 Patienten ein normales Ergebnis, 6 mal ergab sich eine um ca. 10° verminderte Flexionsfähigkeit im betroffenen Gelenk und 4 mal betrug das Beugedefizit 20°. Damit ergab sich insgesamt eine negative Beurteilung des Kriteriums Bewegungseinschränkung in 11 Fällen (13,9%), positive Bewertungen konnten für 68 Patienten (86,1%) abgegeben werden.

#### Kriterium Kraftminderung (Frage 9)

Für die Beurteilung des Kriteriums Kraftminderung wurde in der Nachuntersuchung eine Testung mit dem Vigorimeter im Vergleich zur gesunden Referenzseite bei 35 Patienten durchgeführt. Die übrigen 44 Patienten wurden ausführlich telefonisch zur Krafttestung angeleitet.

Für die positive Bewertung des Kriteriums Kraftminderung durfte lediglich eine Kraftminderung von nicht mehr als 20% gegenüber der gesunden Gegenseite objektivierbar sein. Lag die getestete Kraft unter diesem Wert, musste eine negative Bewertung erfolgen. Kein Kraftunterschied zur kontralateralen Hand ergab sich bei 61 Patienten, 11 Patienten verzeichneten eine Kraftminderung von bis zu 20%. Die Antwortmöglichkeit „viel weniger Kraft (50-80%)“ wählten 4 Personen und „kaum noch Kraft (< 50%)“ traf auf 3 Patienten zu. Insgesamt musste damit in 7 Fällen (8,9%) eine negative Bewertung dieses Kriteriums vorgenommen werden, in 72 Fällen (91,1%) war das Ergebnis als positiv zu beurteilen.

	Negative Bewertungen	Positive Bewertungen
Schwellung	17 (21,5%)	62 (78,5%)
Schmerzen	11 (13,9%)	68 (86,1%)
Bewegungseinschränkung	11 (13,9%)	68 (86,1%)
Kraftminderung	7 (8,9%)	72 (91,1%)
insgesamt	46 (14,6%)	270 (86,4%)

Tab. 4.6.1.1: Einzelkriterien des funktionellen Langzeitergebnisses (Münster-Score)

### Gesamtergebnis

Daraus resultierend ergab sich ein als sehr gut zu bezeichnendes funktionelles Langzeitergebnis nach dem Münster-Score (alle 4 Kriterien positiv bewertet) bei 52 Patienten (65,8%). Ein gutes Ergebnis (3 Kriterien positiv) wurde bei 16 Patienten beobachtet, ein ausreichendes Ergebnis (2 Kriterien positiv) bei 8 Patienten und ein nicht befriedigendes Ergebnis (0 oder 1 Kriterium positiv) bei 3 Patienten (3,8%). 68 der 79 untersuchten Patienten oder 85,8% erreichten somit ein gutes oder sehr gutes funktionelles Langzeitergebnis.

### Ergebnis der mit Hydroxyapatit-Zement (Bone Source®) behandelten Patienten

Bei gesonderter Betrachtung der 10 Patienten, bei denen das synthetische Knochenersatzmaterial Hydroxyapatit (Bone Source®) zum Einsatz kam, zeigten sich auch hier insgesamt gute bis sehr gute Langzeitergebnisse. Es ergab sich in 7 Fällen die Note sehr gut (alle vier Kriterien positiv) und in 3 Fällen die Note gut (jeweils einmal wurde eines der Kriterien Bewegungseinschränkung (wegen Streckdefizits), Schwellung bzw. Kraftminderung negativ bewertet). Ein nur ausreichendes oder befriedigendes Ergebnis wurde in keinem Fall gesehen.

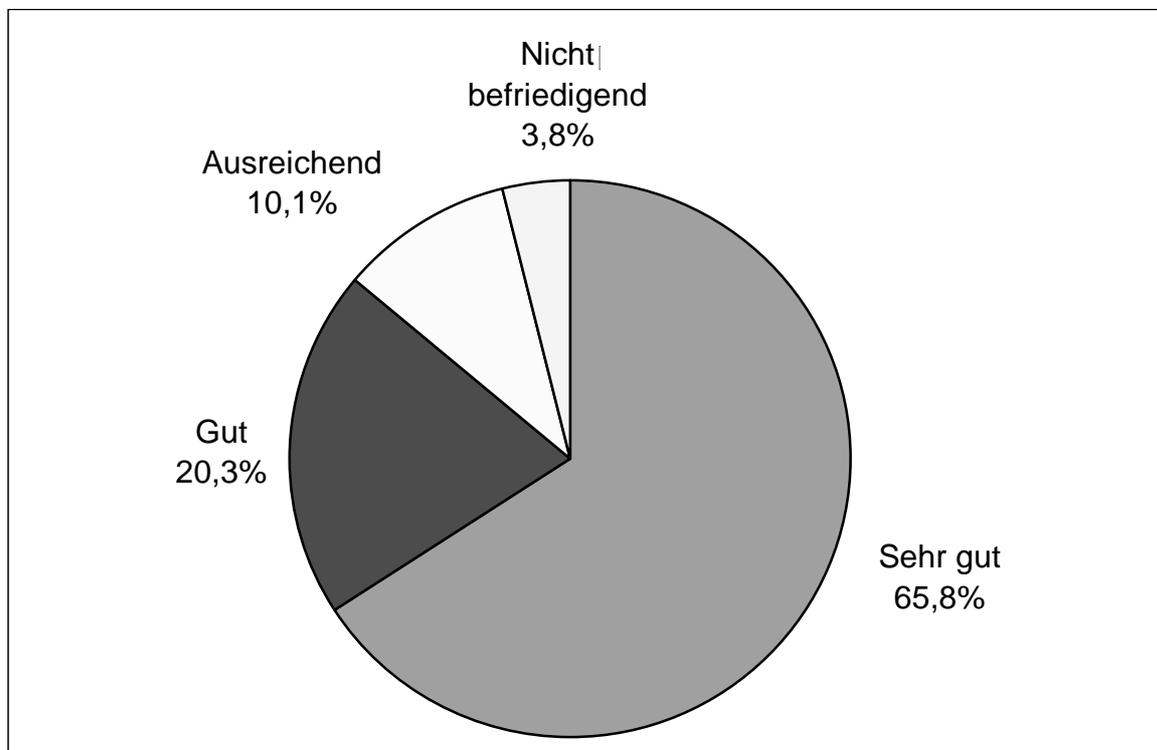


Abb. 4.6.1.1: Funktionelles Langzeitergebnis 1987-2004 (Münster-Score)

#### 4.6.1.2 1973 – 2004 (anhand der Zusammenfassung der Nachuntersuchungen 1973 – 1986 und 1987 – 2004)

Für das Gesamtergebnis 1973 bis 2004 waren 41 Patienten aus der Voruntersuchung von Kayser (37) relevant und wurden entsprechend zum Gesamtkollektiv hinzugefügt. Dabei handelte es sich um 25 Fälle mit sehr gutem Ergebnis (alle 4 Kriterien positiv), 8 mit gutem, 6 mit ausreichendem und 2 mit nicht befriedigendem Ergebnis.

Hieraus resultierte eine Zahl von insgesamt 120 Patienten, die an den angebotenen Nachuntersuchungen teilnahmen. Davon erreichten 77 Personen oder 64,2% ein sehr gutes und 24 Personen oder 20,0% ein gutes funktionelles Langzeitergebnis. Die Note ausreichend musste in 14 Fällen (11,7%) vergeben werden, in 5 Fällen (4,2%) war das Ergebnis nicht befriedigend. Mit 101 Patienten oder 84,2% der Fälle ließ sich folglich bei der Mehrzahl der Patienten ein als gut oder sehr gut anzusehendes funktionelles Outcome erzielen.

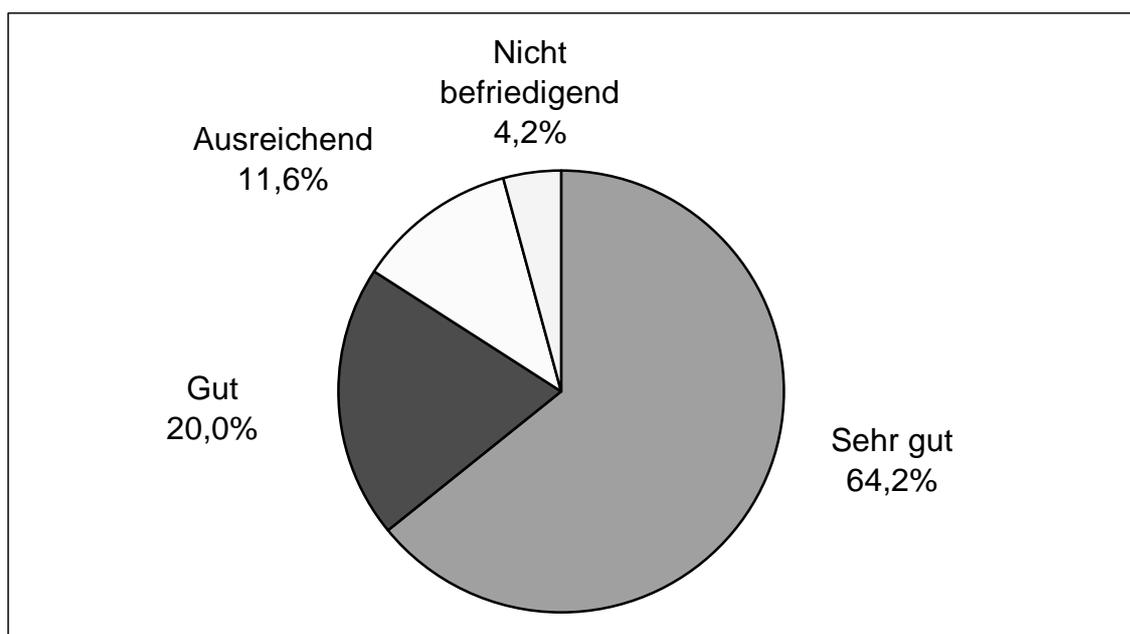


Abb. 4.6.1.2: Funktionelles Langzeitergebnis für den Gesamtuntersuchungszeitraum 1973-2004 (Münster-Score)

### Unterschiede im funktionellen Outcome für Patienten mit solitären und multiplen Enchondromen

Von den insgesamt 120 nachuntersuchten Patienten wiesen 110 solitäre Tumoren und 10 multipel aufgetretene Läsionen auf. Bei Betrachtung der funktionellen Langzeitergebnisse beider Gruppen ergab sich ein deutlich besseres Abschneiden für die Patienten mit solitären Enchondromen im Vergleich zu den Patienten mit mehreren Tumoren. So erreichten 95 der 110 Patienten mit solitären Läsionen (86,4%) ein „gutes“ oder „sehr gutes“ Ergebnis, während dies bei den polyostotischen Tumoren nur in 60% (6/10) der Fall war. Ein „ausreichendes“ oder „nicht befriedigendes“ Ergebnis (40%) war dementsprechend bei den multiplen Enchondromen deutlich häufiger zu beobachten als bei den solitären (13,6%).

	Anzahl Patienten	„Sehr gut“	„Gut“	„Ausreichend“	„Nicht befriedigend“
Solitäre Enchondrome	110	72 (65,5%)	23 (20,9%)	12 (10,9%)	3 (2,7%)
Multiple Enchondrome	10	5 (50%)	1 (10%)	2 (20%)	2 (20%)
Insgesamt	120	77 (64,2%)	24 (20%)	14 (11,7%)	5 (4,2%)

Tab. 4.6.1.2: **Funktionelles Langzeitergebnis (Münster-Score) 1973-2004, getrennt nach solitären und multiplen Enchondromen**

#### 4.6.2 Nach dem Hannover–Score (nach Machens (41) 1997)

Für die Erstellung eines funktionellen Langzeitergebnisses nach Machens (41) waren vor allem die 4 Kriterien 1. Schmerzen, 2. Bewegungseinschränkung, 3. Sensibilitätsstörung und 4. kosmetische Mängel relevant. Dabei wurde für jedes dieser Kriterien einzeln eine Bewertung in 3 möglichen Abstufungen vorgenommen (1. Kriterium ohne Einschränkungen erfüllt, 2. Kriterium mit leichten Mängeln erfüllt, 3. Kriterium nicht erfüllt). Die abschließende Gesamtbewertung des Ergebnisses eines Patienten erfolgte in 3 Kategorien, die mit den Noten „sehr gut (Grad 1a)“, „gut (Grad 2)“ und „ausreichend (Grad 3)“ betitelt waren, wobei jeweils die schlechteste erreichte Note der herangezogenen Einzelkriterien für die Einstufung entscheidend war (s. „Material und Methoden“). Ein Patient, bei dem ein einzelnes Kriterium mit der Note gut (2) bzw. ausreichend (3) bewertet wurde, konnte somit keine höhere Gesamtbewertung als gut (2) bzw. ausreichend (3) erreichen. Eine Ausnahme bildete die Kategorie „sehr gut bei ungünstigem Ausgangsbefund (Grad 1b)“, in die Patienten fielen, die zwar über deutliche Einschränkungen klagten, diese aber nicht auf die Operation selbst, sondern auf eine praeinterventionell ungünstige Ausgangslage zurückgeführt werden musste.

##### Kriterium Schmerzen (Frage 4)

Die Antwortmöglichkeiten „stark“ (5 Patienten) und „mäßig“ (6 Patienten) wurden bei diesem Kriterium als maßgeblich angesehen, um die Patienten in Kategorie 3 (oder 1b) einzustufen. Lautete die Antwort „nur ein wenig“ (6 Patienten), wurde Kategorie 2 vergeben, und „nein, gar nicht“ (62 Patienten) führte zur Einstufung in die Kategorie 1a.

##### Kriterium Bewegungseinschränkung (Frage 8)

Für die Bewertung des Kriteriums Bewegungseinschränkung wurde wieder sowohl auf verminderte Beuge- als auch Streckfähigkeit in mindestens einem Gelenk geachtet. Eine Einschränkung von mehr als 20° führte dann jeweils bei 11 Patienten zur Einstufung in die Kategorie 3 (oder 1b). Dabei war 7 mal die Flexion im betroffenen Gelenk stark eingeschränkt oder aufgehoben, 4 mal die Extension. Ein leichtes Flexionsdefizit von bis zu 20° war darüber hinaus bei 10 Personen zu beobachten und wurde als Kategorie 2 bewertet, ebenso wie eine leicht verminderte Streckfähigkeit von bis zu 20° bei weiteren 5 Personen. Normale Beweglichkeit in allen Gelenken in Bezug auf Extension und Flexion wurde bei 53 Patienten verzeichnet (Kategorie 1a).

### Kriterium Sensibilitätsstörung

Bei einer Patientin kam es nach Entnahme von Eigenspongiosa am Beckenkamm zu einem fortbestehenden Sensibilitätsverlust mit teilweisen Kribbelparästhesien im Bereich der Oberschenkelaußenseite. Es musste in diesem Fall die Einstufung in Kategorie 3 erfolgen. Darüber hinaus zeigte sich bei allen weiteren Patienten eine intakte Sensibilität an Hand und Spongiosaentnahmestelle.

### Kriterium kosmetische Mängel (Frage 4)

Bei dieser Frage wurde den Patienten nahegelegt, sowohl das Aussehen der operierten Hand als auch der Spongiosaentnahmestelle in die Bewertung miteinzubeziehen. Die Antwortmöglichkeiten „sehr schön (1)“ (48 Patienten) und „schön (2)“ (20 Patienten) wurden dann für eine Einstufung in Kategorie 1 verwandt. 7 Patienten antworteten mit „geht so (3-4)“ (Kategorie 2), und 4 mal wurde das kosmetische Ergebnis von den Patienten mit „schlecht (5)“ bewertet (Kategorie 3 (oder 1b)).

	Sehr gut (Grad 1a)	Gut (Grad 2)	Ausreichend (Grad 3) oder Sehr gut bei ungünstigem Ausgangsbefund (Grad 1b)
Schmerzen	62 (78,5%)	6 (7,6%)	11 (14,0%)
Bewegungs- einschränkung	53 (67,1%)	15 (19,0%)	11 (14,0%)
Sensibilitätsstörung	78 (98,7%)	-	1 (1,3%)
Kosmetische Mängel	68 (86,1%)	7 (8,9%)	4 (5,0%)
insgesamt	261 (82,6%)	28 (8,9%)	26 (8,2%)

Tab. 4.6.2: **Einzelkriterien des funktionellen Langzeitergebnisses (Hannover-Score)**

### Gesamtergebnis

Resultierend aus den Einzelergebnissen zu den Bewertungskriterien und unter Berücksichtigung der jeweils schlechtesten Einstufung als ausschlaggebend für die Gesamtnote ergab sich folgendes Gesamtergebnis.

45 Patienten (57,0%) wiesen ein „sehr gutes“ funktionelles Outcome auf (Grad 1a), d.h. es waren alle Kriterien für eine sehr gute Bewertung ohne Einschränkung erfüllt. 22 mal konnte die Note „gut“ (Grad 2) vergeben werden (27,8%), d.h. es wurde mindestens eines der Bewertungskriterien mit der Note „gut“ (Grad 2) beurteilt, die übrigen Kriterien waren

ebenfalls „gut“ oder besser. Ein ausreichendes Gesamtergebnis (Grad 3) wurde 6 mal verzeichnet (7,6%), hier war mindestens ein Kriterium nur als ausreichend zu bezeichnen. Die übrigen 6 Fälle fielen in die Kategorie „Sehr gut bei ungünstigem Ausgangsbefund (Grad 1b)“, d.h. es bestanden keine Beschwerden als Folge der Enchondromexstirpation.

Insgesamt lies sich auch mit diesem Auswertungssystem erkennen, dass mit 67 der 79 operierten Patienten (84,8%) die Mehrheit der Patienten ein als gut oder sehr gut anzusehendes funktionelles Langzeitergebnis erzielte.

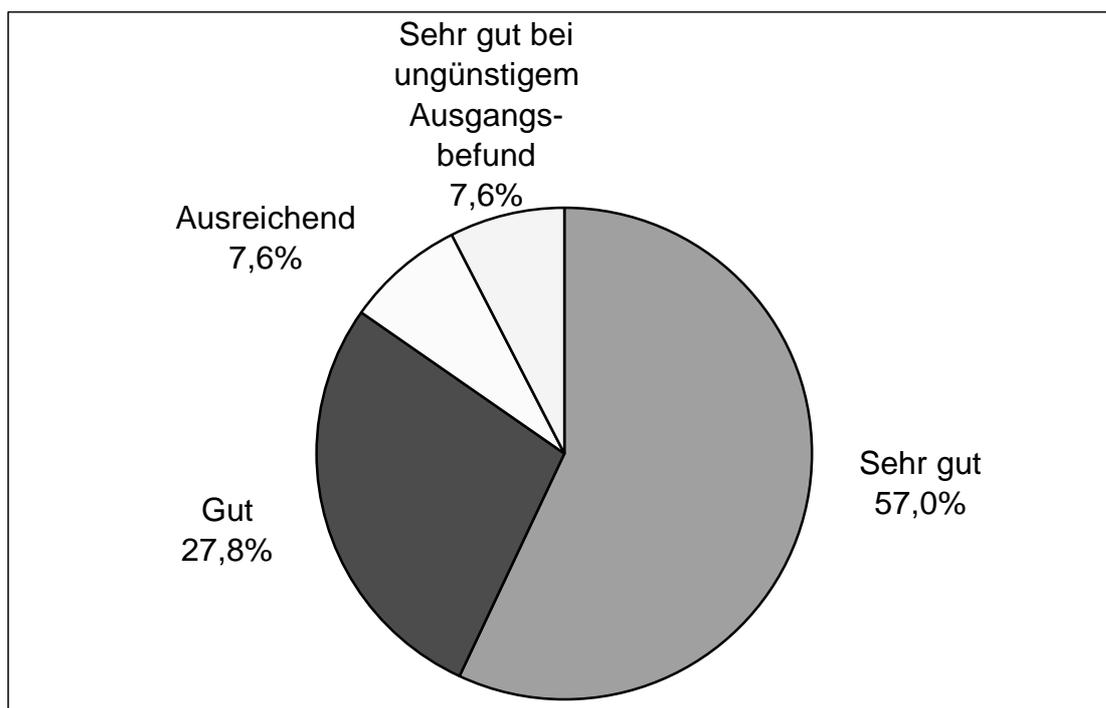


Abb. 4.6.2: Funktionelles Langzeitergebnis (Hannover-Score) 1987-2004

#### Ergebnis der mit Hydroxyapatit-Zement (Bone Source®) behandelten Patienten

Bei gesonderter Betrachtung der 10 Patienten, bei denen das künstliche Knochenersatzmaterial Bone Source® zur Plombierung eingesetzt wurde, zeigten sich erneut nur gute bis sehr gute Langzeitergebnisse.

In 6 Fällen wurde die Gesamtnote „sehr gut“ (Grad 1a) vergeben, d.h. alle vier Kriterien wurden mit sehr gut bewertet, während es in 4 Fällen zur Note „gut“ (Grad 2) kam, d.h. es wurde jeweils mindestens ein Kriterium nur mit „gut“ bewertet (jeweils einmal wegen leichten Streckdefizits, leichten Beugedefizits, leichter Schmerzen und leichter kosmetischer Mängel). Ein „ausreichendes“ (Grad 3) oder „bei ungünstigem Ausgangsbefund sehr gutes Ergebnis“ (Grad 1b) wurde in keinem Fall festgestellt.

## **5. Diskussion**

### **5.1 Enchondrome des Handskeletts**

Lediglich 5,5% aller Handtumoren nehmen ihren Ausgang von Knochengewebe. Die gutartigen Knochentumoren machen dabei mit ca. 90% den weitaus größten Teil aus (28,72). Das Enchondrom ist der häufigste primäre Tumor, der von den Knochen der Hand ausgeht, gefolgt von Osteochondrom und Osteoid-Osteom. Bösartige Knochentumoren sowie tumorähnliche Läsionen (tumor-like lesions) werden selten gefunden (28,72).

Enchondrome sind gutartige kartilaginäre Tumoren, die ihren Namen der intramedullären Lage verdanken (12,14,28,29). Ungefähr 35 Prozent aller Enchondrome entstehen an der Hand, und Enchondrome machen bis zu 90 Prozent aller Knochentumoren der Hand aus (4,23,72).

### **5.2 Pathogenese**

Die Entstehung von Enchondromen wird von den meisten Autoren als enchondrale Ossifikationsstörung versprengter, persistierender Chondrozytenverbände aufgefasst (6,44,73). Sie entstehen aus aktiv proliferierendem Knorpelgewebe der Wachstumsfugen. Aus bisher unbekanntem Grund durchlaufen bestimmte Gruppen von Chondrozyten nicht den normalen Prozess von Hypertrophie und Apoptose. Es resultiert eine Säule nicht kalzifizierten Knorpels, der sich von der Unterseite der Wachstumsfuge bis in die Region erstreckt, in der Knorpelgewebe sich in primären Knochen umgewandelt hat. Die Brücke zur Wachstumsfuge kann dabei intakt bleiben oder von normalem Knochengewebe unterbrochen werden. Schließlich kann die isolierte Gruppe von Chondrozyten entweder 1. durch lamellären Knochen von normalem Gewebe getrennt werden, 2. ganz oder teilweise kalzifizieren und sich sekundär knöchern umbauen oder 3. als ein intramedulläres Chondrom (benignes Enchondrom) proliferieren (7,44).

### 5.3 Histologie, Dignität und maligne Transformation

Histologisch stellen sich Enchondrome als reguläre, knorpelige Läppchen dar, die durch schlecht vaskularisierte, fibröse Septa oder lamellären Knochen voneinander getrennt sind. Die Chondrozyten liegen in normaler Anzahl vor und zeigen alle Charakteristika gutartiger Zellen wie kleine Zellkerne von schwacher chromatischer Dichte mit wenigen Mitosen. Sie liegen verstreut in einem hyalinen oder myxoiden Stroma. Typisch sind die nicht immer anzutreffenden Kalzifikationen, die dem Präparat ein granuläres Aussehen verleihen oder sogar opake Streifen hervorrufen (11,23,35).

Nach Brien et al. (7) sind für das Enchondrom und den Morbus Ollier zwei sehr spezielle histologische Muster charakteristisch, die seine Entstehung und das langsame Wachstum reflektieren: Zum einen das Muster der sog. gutartigen Inseln von Knorpelgewebe („benign islands of cartilage pattern“), das für die Läppchen oder Knötchen von Knorpelgewebe steht, die voneinander durch Zonen von Knochenmarkfettgewebe getrennt sind, und zum anderen das sog. Enchondrom-Einschluß-Muster („enchondroma encasement pattern“), welches die Knorpelläppchen symbolisiert, die typischerweise komplett oder teilweise von Streifen lamellären Knochens eingeschlossen sind. Bei elektronenmikroskopischer Betrachtung von Enchondromen zeigen sich drei Typen von Zellen: 1. jung anmutende, aktive Zellen mit ausgedehntem, rauem Endoplasmatischem Retikulum und gut-definierten Golgi und Mitochondrien, 2. älter aussehende, degenerierende Zellen mit ausgedehntem, rauem ER, gut definierten Golgi, Glykogen, massiv Tropokollagen enthaltenden Vakuolen, Lipid- und Myelinfiguren, 3. sterbende Zellen mit Verlust der Zellmembran und Lysosomen-ähnlichen Körperchen (7,60). Auf Basis dieser Befunde scheint zwischen proliferierenden und sterbenden Zellen eine sensitive Balance zu herrschen, die ebenfalls für das langsame Wachstum des Tumors verantwortlich sein könnte. Auch scheinen die Tumorzellen nicht in der Lage zu sein, Tropokollagen oder Proteoglykane für die Matrix zu synthetisieren (73).

Erschwert wird die Diagnose eines Enchondroms durch die seltene, aber in der Literatur mehrfach beschriebene Neigung des Tumors zum Spontanübergang in ein (meist niedrigmalignes) Chondrosarkom (9,18,45,46,48). Die zytopathologische Ähnlichkeit zwischen einem Enchondrom und einem Chondrosarkom I° und das Vorhandensein sämtlicher Zwischenstadien zwischen klar benignem Enchondrom und klar malignem Chondrosarkom machen hier nach Meinung der meisten Autoren eine definitive Diagnosestellung durch die Histopathologie allein schwierig bis unmöglich (10,68). Mirra et. al. (45) berichten allerdings davon, auch Chondrosarkome I° und Enchondrome ohne Kenntnis des radiologischen und klinischen Befunds nur anhand des histologischen Bildes

sicher differenzieren zu können (51/51 Fälle). Chondrosarkome II° und III° sind dagegen, von allen Autoren unbestritten, an stark vermehrten Zell- und Kernatypien sowie Mitosen und Invasion der Haversianischen Kanäle histologisch klar von Enchondromen abgrenzbar (10,45,68). Zytogenetische Studien zeigen darüberhinaus eine Korrelation zwischen dem Ausmaß karyotyper Komplexität und dem histologischen Grad eines Chondrosarkoms. Maligne Transformation und Progression von Knorpeltumoren scheinen mit einer ansteigenden Inzidenz klonaler chromosomaler Aberrationen assoziiert zu sein, was den mehrstufigen Prozeß der Entwicklung eines malignen Tumors mit sekundären und tertiären genetischen Veränderungen reflektiert (30).

Glicenstein et al. (23) weisen dabei daraufhin, dass eine maligne Transformation sich auf einen Teil des Tumors beschränken kann, der bei der Biopsiegewinnung möglicherweise verpasst wird. Wenn möglich sollte die histologische Primärdiagnose im Lichte einer später aufgetretenen malignen Transformation bzw. eines Rezidivwachstums auf ihre Richtigkeit hin überprüft werden (48).

Chondrosarkome der Handknochen sind äußerst selten. Sie bildeten in zwei großen Untersuchungen nur einen Anteil von 4% der insgesamt 450 angeführten malignen Handtumoren (51). Laut Dahlin und Unni (10) treten nur ca. 1,5% aller Chondrosarkome an der Hand auf (nach einer Studie von 635 Chondrosarkomen des gesamten Skeletts). Klinisch sollten vor allem schnelles Wachstum, zunehmende starke Schmerzen und/oder Weichteilschwellung den Verdacht auf das Vorliegen eines Chondrosarkoms richten. Durchbricht der Tumor radiologisch die Kortikalis des Knochens, zeigt periostale Reaktion oder intraläsionale Verkalkungen („Kalkspritzer“), muß mit dem Vorliegen eines Malignoms gerechnet werden (18,23,24,52). Chondrosarkome der kleinen Handknochen können in einem Teil der Fälle (bis zu 25%) aber auch ohne radiologische Zeichen für Malignität auftreten (8). Histologisch ist das Muster der sog. chondrosarkomatösen Invasion von Knochenmarkfettgewebe („chondrosarcoma invasion of marrow fat pattern“), d.h. das aktive Einwachsen der Tumorzellen in das umliegende Fettgewebe mit Kompression und Obliteration von Zellen, als Zeichen für das Vorliegen von Malignität zu werten. Auf Grund des Ersatzes von Fettgewebe durch Knorpel kommt es zum Einschluß von lamellärem Knochen auf allen Seiten, was als chondrosarkomatöses Durchwanderungsmuster verstanden werden kann („chondrosarcoma permeation pattern“) (7).

Die Möglichkeit der Transformation eines solitären (benigen) Enchondroms in ein (malignes) Chondrosarkom wird allgemein als erwiesen, aber als höchst seltener Vorgang angesehen (9,18,29,46,48). Nelson et al. (48) führen dazu aus, dass dies wahrscheinlich sogar in weit weniger Fällen als bisher angenommen zutrefte. So werde nur in insgesamt 3

von 20 bis 1990 publizierten Fällen der Übergang eines solitären Enchondroms der Hand in ein sekundäres Chondrosarkom zweifelsfrei belegt. Die übrigen Fälle seien entweder unvollständig dokumentiert oder ließen durch suspekten Biopsiebefunde wie Hyperzellularität oder binukleäre Zellen, ein schnelles Rezidivwachstum oder die suspekten Anamnese eines von Anfang an schmerzhaften, schnell wachsenden Tumors Zweifel an der Richtigkeit der Primärdiagnose aufkommen. Gaulke et al. (18) sind nach Diskussion zweier Fälle von Chondrosarkomen der Hand, die histologisch primär als Enchondrom eingestuft worden waren und dann rezidierten, der Meinung, dass trotz anderslautender histologischer Befunde das Vorliegen primärer Chondrosarkome sehr wahrscheinlich erscheint, und der klinische und radiologische Befund für die Differentialdiagnose Enchondrom-Chondrosarkom schon richtungsweisend sein kann.

Besonders bei Vorliegen multipler Enchondrome muß mit einer Wahrscheinlichkeit von ca. 30% mit einer Transformation in ein niedrigmalignes Chondrosarkom oder seltener in ein Osteosarkom gerechnet werden (13,26,33,42,58). Für Patienten mit Maffucci-Syndrom geben die meisten Autoren das maligne Entartungsrisiko noch sehr viel höher an (6). In der größten bisher publizierten Studie (57) wurden 37 Patienten mit multipler Enchondromatose sowie 7 Patienten mit Maffucci-Syndrom durchschnittlich 27,7 Jahre nach Diagnosestellung nachuntersucht. Dabei wurden diejenigen Patienten ausgeschlossen, deren Erstvorstellung auf Grund eines sekundär entstandenen Malignoms erfolgte. Insgesamt lag die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten sekundärer Chondrosarkome bei Patienten mit multipler Enchondromatose bei ca. 25% bis zum Alter von 40 Jahren. Die Entstehung maligner Tumoren war bei den Patienten mit Maffucci-Syndrom sogar mit fast 100%-iger Sicherheit zu erwarten.

Wir verzeichneten in unserem Kollektiv wie angegeben das Auftreten zweier histologisch gesicherter Chondrosarkome. Dabei liegt zumindest in einem Fall die Vermutung nah, dass es sich bereits primär um ein niedrigmalignes Chondrosarkom gehandelt haben könnte, welches zunächst (fälschlicherweise) histopathologisch als Enchondrom eingestuft worden war. Nachdem es innerhalb weniger Monate zu Rezidivwachstum und Einbruch ins umliegende Weichteilgewebe gekommen war, wurde die daraufhin gestellte, klinische Verdachtsdiagnose eines niedrigmalignen Chondrosarkoms auch histologisch bestätigt. Im zweiten Fall erscheint dagegen die sekundäre Entartung eines primär benignen Enchondroms wahrscheinlich, da es sich hier um einen Patienten mit Maffucci-Syndrom und langjähriger Anamnese handelt.

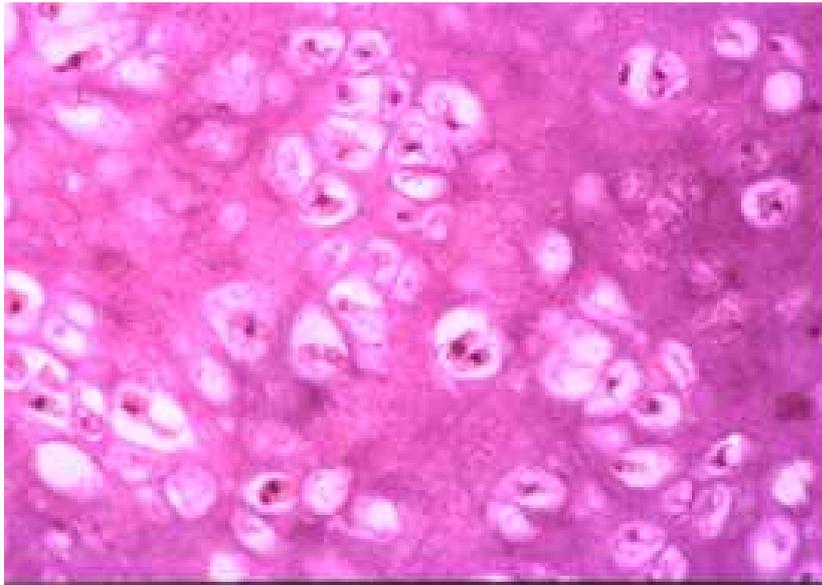


Abb.5.3.a: Enchondrom (hohe Auflösung): Gutartige, teils läppchenartig angeordnete Knorpelzellen umgeben von normalen Knochentrabekeln und chondroider Matrix. Die Zellkerne sind klein, rund bis oval und ohne Atypien. Es zeigen sich keine binukleären Zellen und wenig Mitosen.

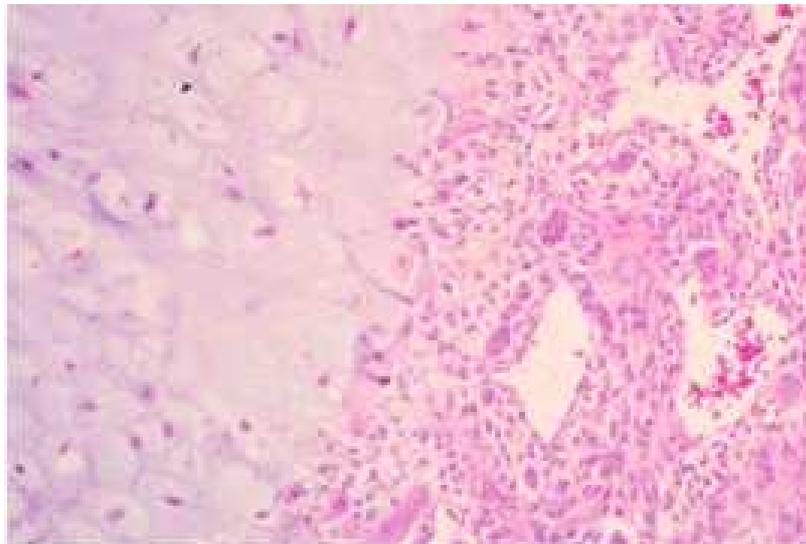


Abb.5.3.b: Niedrig- und hochmalignes Chondrosarkom (niedrige Auflösung): Anteile eines niedrigmalignen Chondrosarkoms auf der linken Seite und eines hochmalignen Chondrosarkoms auf der rechten, welche durch eine relativ scharfe Demarkationslinie voneinander getrennt sind.

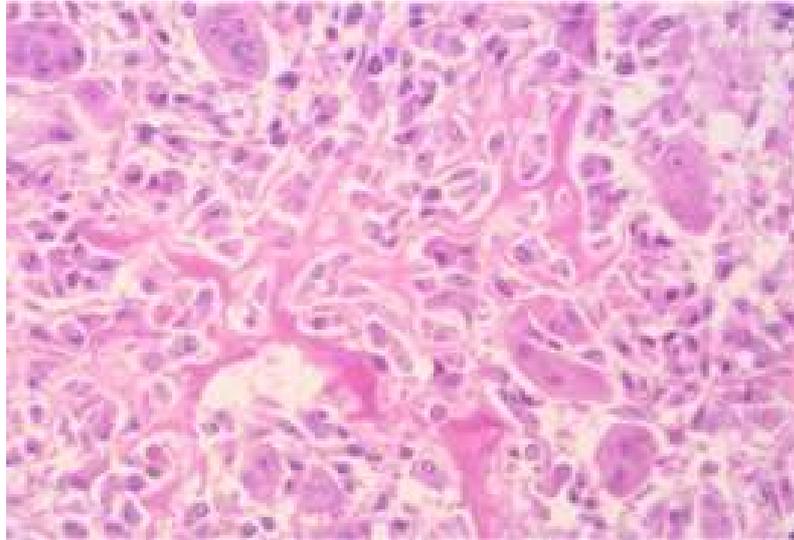


Abb.5.3.c: Hochmalignes Chondrosarkom (hohe Auflösung): Auffallend ist die hohe Zellzahl sowie das Vorliegen binukleärer Zellen mit häufigen Atypien und Mitosen. Die Zellkerne sind plump, vergrößert, hyperchromatisch und pleomorph. Die Chondrozyten infiltrieren verdrängend das umliegende Gewebe.

Abb. 5.3.a-c: **Histologische Darstellung eines benignen Enchondroms (a), eines niedrig- und hochmalignen Chondrosarkoms (b) sowie eines hochmalignen Chondrosarkoms (c)**

## 5.4 Radiologisches Bild

Auf Röntgenbildern erscheinen Enchondrome als intramedullär gelegene, röntgentransparente (osteolytische) Läsionen. Sie sind scharf begrenzt oder besitzen einen dünnen, sklerotischen Randsaum (7,52). Sie liegen meist zentral oder exzentrisch in der Meta- oder Diaphyse, seltener findet sich die sog. assoziierte (2 oder mehr Tumoren im einem Knochen), polyzentrische oder Riesenform nach Einteilung von Takigawa (61) (s. Abb.4.3.a). Die Kortikalis des Knochens bleibt intakt, obwohl sie im fortgeschrittenen Stadium durch das Enchondrom stark ausgedünnt oder vorgewölbt wird. In diesem Fall kann es durch minimale äußere Einwirkung zur (pathologischen) Fraktur des Knochens kommen (41,52,71).

Matrixverkalkungen, die meist als vereinzelte, punktförmige Verkalkungen zur Darstellung kommen, sprechen als sicheres radiologisches Zeichen für die Diagnose eines Enchondroms. Sie sind allerdings sehr viel häufiger in Enchondromen der langen Röhrenknochen als in denen der Handknochen nachzuweisen (12). Eine Ausdehnung ins umliegende Weichteilgewebe ist untypisch und muß den Verdacht auf eine aggressivere Neoplasie lenken (20,23,28,29).

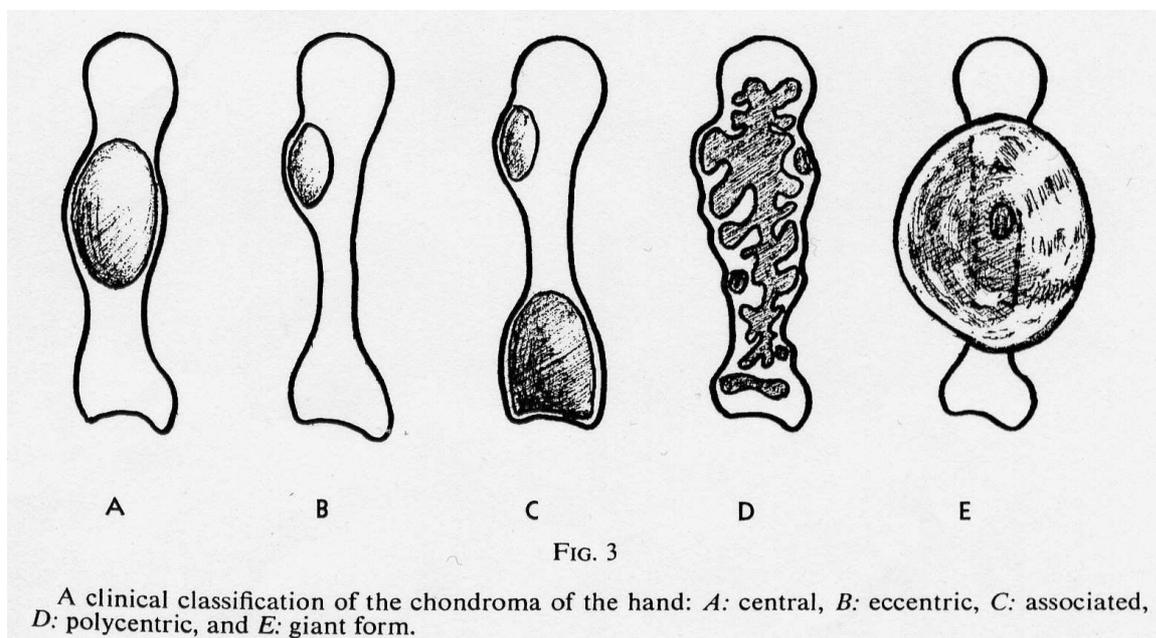


Abb.5.4.a: Radiologische Klassifikation von Enchondromen der Hand nach Takigawa (61)

Die Computertomographie (CT) kann anhand der Darstellung der läppchenartigen Randzonen und der typischen Muster mineralisierter chondroider Matrix für die Diagnosestellung eines kartilaginären Tumors hilfreich sein (70). Die wichtigsten morphologischen Charakteristika, die für die Diagnose eines Chondrosarkoms sprechen, sind Veränderungen der Kortikalis wie kortikales „Remodeling“, periostale Reaktion, Verdickungen der Kortikalis und tiefes, endostales „Scalloping“ sowie der komplette Kortikalisdurchbruch.

Enchondrom	Chondrosarkom
<p><b>Typisch:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Zentrale, intramedulläre Lage (dia- bis metaphysär)</li> <li>- Homogen osteolytisch / röntgentransparent</li> <li>- Scharfe Begrenzung</li> <li>- Ausdünnung und/oder Vorwölbung der intakten Kortikalis</li> <li>- Keine Kortikalisdestruktion</li> <li>- Kein Einbruch ins umliegende Weichteilgewebe</li> </ul> <p><b>Inkonstant:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Exzentrische Lage</li> <li>- Matrixverkalkungen</li> </ul>	<p><b>Typisch:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Symmetrische Expansion innerhalb des Knochens</li> <li>- Inhomogen osteolytisch</li> <li>- Diffus verteilte, ring- und bogenförmige sowie spritzerartige Verkalkungen</li> </ul> <p><b>Hochgradig malignitätsverdächtig:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Veränderungen der Kortikalis (z.B. periostale Reaktion, kortikales „Scalloping“, Kortikalisdestruktion)</li> <li>- Einbruch ins umliegende Weichteilgewebe</li> </ul>

Tab. 5.4: Gegenüberstellung radiologischer Charakteristika von Enchondrom und Chondrosarkom

Hochdifferenzierte kartilaginäre Tumoren zeigen in der Magnetresonanztomographie (MRT) typischerweise eine lobuläre Konfiguration, eine schwache Signalintensität auf T-1-gewichteten und eine hohe Signalintensität auf T-2-gewichteten Bildern (70). Die MRT ist weniger verlässlich in der Erfassung kortikaler Veränderungen wie Erosion oder Penetration, dafür liefert sie einen deutlich höheren Kontrast zwischen Knorpeltumor und Weichteilgeweben als die CT (12). KM-Sequenzen zeigen häufig ein „ring- und bogenähnliches“ Anreicherungsmuster, welches histologisch mit fibrovaskulärem Gewebe im Randbereich der avaskulären Lappchen hyalinen Knorpels korrespondiert (70).



Abb. 5.4.b: **Links: Konventionelles Röntgenbild eines polyzentrischen Enchondroms des 5. Metakarpalknochens**  
**Rechts: Magnetresonanztomographische Darstellung (MRT)**

## 5.5 Differentialdiagnose

Im Allgemeinen ist die Diagnose eines Enchondroms am Handskelett auf Grund von klinischem Befund und Röntgenaufnahmen in zwei Ebenen sicher zu stellen. Dennoch kann es in Einzelfällen zu Schwierigkeiten bei der Abgrenzung zu anderen tumorösen oder zystischen Prozessen mit intramedullärer Lage kommen.

Radiologisch können z.B. die intraossäre Epidermiszyste, die (juvenile) aneurysmatische Knochenzyste, der Glomustumor, das Chondroblastom, das Chondromyxoidfibrom, das Osteoblastom (in einem fortgeschrittenen Stadium), der Riesenzelltumor und besonders das Chondrosarkom ein ähnliches Erscheinungsbild hervorrufen (23,29,43). In solchen Fällen schließt die klinische Befunderhebung das Vorliegen dieser Läsionen meist mit hoher Wahrscheinlichkeit aus. Entscheidende Parameter sind dabei vor allem das Alter des Patienten, die Wachstumsgeschwindigkeit des Prozesses, das Vorliegen einer pathologischen Fraktur, etc.

Das niedrigmaligne Chondrosarkom ähnelt einem Enchondrom oft am meisten. Sowohl vom radiologischen Bild her als auch klinisch ergebe sich in bis zu 25% der Fälle kein Anhalt für das Vorliegen eines malignen Tumors (8). Selbst das histopathologische Bild sei nicht immer eindeutig oder müsse in bestimmten Fällen aufgrund eines malignen Rezidivs im Nachhinein angezweifelt werden (18). Andere Autoren gehen dagegen von einer bis zu 100%-igen Treffergenauigkeit der Histologie auch in Bezug auf die Unterscheidung Chondrosarkom I° und Enchondrom aus (45).

Da die (juvenile) aneurysmatische Knochenzyste sich durch starke Röntgentransparenz und eine häufig metaphysäre Lage auszeichnet, kann auch sie einem Enchondrom ähneln. Dieser Tumor entsteht allerdings mit ca. 80% bevorzugt im proximalen Humerus oder Femur unter weitgehender Aussparung der Hand (38,56,70).

Der Riesenzelltumor ist meist epiphysär oder metaphysär lokalisiert. Auf Grund seines aggressiven Wachstums, das ihn vom Enchondrom unterscheidet, wird er oft als semimalige eingestuft. In mehr als 90% tritt der Riesenzelltumor aber als solitäre, histologisch gutartige Läsion auf (70).

Das Chondroblastom tritt in allen Knochen auf, die durch enchondrale Ossifikation entstehen und ist mit einem Anteil von ca. 10% unter den gutartigen Knochentumoren relativ häufig. Meist findet sich der Tumor jedoch in den langen Röhrenknochen. Radiologisch lässt er sich fast immer durch seine Lage in oder mit Beziehung zur Epiphyse von einem Enchondrom unterscheiden (56,70).

Das Chondromyxoidfibrom bietet radiologisch keine eindeutigen Charakteristika, ist mit 1-3% aller benignen Knochentumoren aber selten. Durch sein lytisches Erscheinungsbild und seine meta- bis metadiaphysäre Lage ist es differentialdiagnostisch nur schwer auszuschließen (12).

Osteochondrome, auch als kartilaginäre Exostosen bezeichnet, sind auf Grund ihrer Häufigkeit ebenfalls als Differentialdiagnose in Betracht zu ziehen. Allerdings betreffen sie unterdurchschnittlich häufig das Handskelett (nur 5% aller Osteochondrome) und sind radiologisch meist an ihrem charakteristischen, die Kortikalis im Bereich der Metaphyse vorwölbenden Wachstum mit Ausbildung einer Knorpelkappe zu erkennen. Schwierigkeiten bei der Abgrenzung gibt es nur in den Fällen, in denen ein Enchondrom die Kortikalis stark vorwölbt bzw. ausdünt (14,32).

In der Literatur fand sich außerdem die kasuistische Beschreibung der Missinterpretation einer Knochenmetastase eines Mammakarzinoms als Enchondrom (69).

Unter Kenntnis der o.a. angeführten, häufigsten Differentialdiagnosen bleibt zusammenzufassen, dass sich die definitive Diagnose eines Enchondroms letztendlich nur aus der Kombination von Anamnese, Röntgenbefund und Histologie stellen lässt.

Häufigste Differentialdiagnosen	Ausgangsgewebe	Unterscheidungskriterien
Chondrosarkom	Knorpel	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Inhomogen osteolytisch</li> <li>- Kortikalisveränderungen oder -durchbruch</li> <li>- Weichteilinvasion</li> </ul>
(Juvenile) Aneurysmatische Knochenzyste	Knochen	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Osteolytisch</li> <li>- Metaphysär</li> <li>- Meist proximaler Humerus oder Femur, selten am Handskelett</li> </ul>
Riesenzelltumor	Osteoklasten	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aggressiv, lokal destruierend (semimaligne)</li> <li>- Meist epi- oder metaphysär</li> </ul>
Chondroblastom	Relativ undifferenzierte Chondroblasten und Osteoklasten, ähnlich Riesenzellen	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Epiphysär</li> <li>- Häufig lange Röhrenknochen</li> </ul>
Chondromyxoidfibrom	Teils chondroider, hyaliner Knorpel, teils aus myxoidem Gewebe	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Meta- oder diaphysär</li> <li>- Osteolytisch</li> <li>- Radiologisch ähnlich, aber sehr viel seltener</li> </ul>
Osteochondrom (=Kartilaginäre Exostose)	Knochen mit hyaliner Knorpelkappe	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Häufigster, gutartiger Knochentumor, aber selten am Handskelett</li> <li>- Osteolytisch mit grober, trabekulärer Matrix</li> <li>- Meist klinisch stumm</li> </ul>

Tab. 5.5: Häufigste Differentialdiagnosen des Enchondroms am Handskelett

## 5.6 Anamnese, Manifestation und Verteilung an der Hand

Enchondrome des Handskeletts weisen nach unserer Erfahrung (82 Frauen, 65 Männer) und der anderer großer Studien keine Geschlechtspräferenz auf (41,61). Solitäre Enchondrome treten in allen Altersgruppen auf (auch im Kindes- und hohen Erwachsenenalter). In der Regel manifestieren sie sich zwischen 15. und 45. Lebensjahr (80,1% bzw. 109/136 Patienten) mit einem Gipfel Anfang der 4. Lebensdekade (Durchschnittsalter 32,6 Jahre). Polyostotische Formen fallen dagegen fast immer schon in der Pubertät oder im jungen Erwachsenenalter durch meist zunehmende Schwellung und/oder Funktionseinschränkung der betroffenen Hand (Hände) auf (bei allen 11 Patienten unserer Studie mit multiplen Enchondromen wurden diese vor dem 21. Lebensjahr erstdiagnostiziert).

Enchondrome treten im Allgemeinen an beiden Händen mit einer relativ gleichmäßigen Wahrscheinlichkeit auf und bevorzugen weder die dominante noch subdominante Hand. In unserer Untersuchung waren mehr Tumoren an der rechten als an der linken Hand lokalisiert (84x rechts, 61x links, 2x beide), und die dominante Hand war häufiger betroffen als die subdominante (53x dominant, 34x subdominant, 2x beide, 11x unklar). Eine Vielzahl weiterer Studien spricht allerdings klar gegen die These eines bevorzugten Auftretens von Enchondromen an einer Hand (3,41,61). Bei der Betrachtung der genauen Lokalisation der Enchondrome fällt auf, dass sich sowohl für die solitären Tumoren als auch für die polyostotischen Formen ein fast deckungsgleiches Verteilungsmuster ergibt. Grundsätzlich ist das Auftreten von Enchondromen in allen Knochen der Hand inklusive der Handwurzel beschrieben worden (17,54,61,62,63). Es zeigt sich dabei ein gehäufter Befall der Finger, insbesondere der Grundphalangen und der Metakarpalia. (17,41,61). So findet sich bei uns in Übereinstimmung zu den meisten Studien eine statistisch signifikante Bevorzugung der Grundphalangen gegenüber allen weiteren Handknochen (44,8% bzw. 82/183 insgesamt, 61/136 nur monostotisch). Mit absteigender Häufigkeit folgen Mittelphalangen, Endphalangen und Metakarpalia (jeweils ca. 15-20%). Nur selten wurden Enchondrome in den Handwurzelknochen entdeckt (3/183).

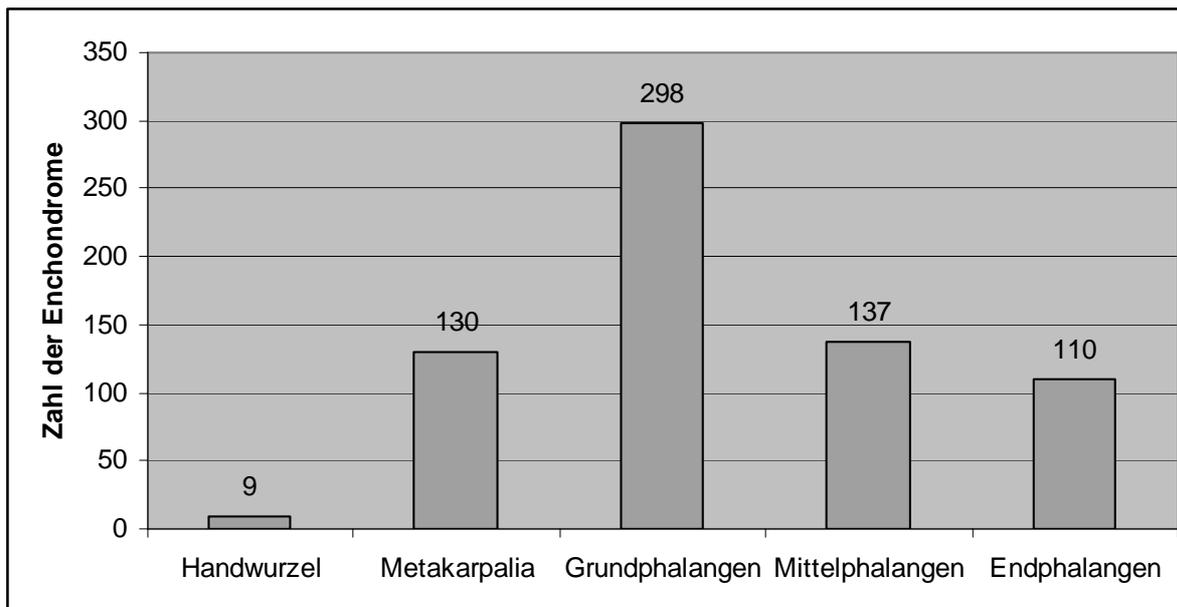


Abb.5.6.a: **Verteilung solitärer Enchondrome des Handskeletts auf Finger- und Handknochen**  
 (insgesamt 684 solitäre Enchondrome nach Daten aus 15 fachspezifischen  
 Veröffentlichungen (1,3,4,16,26,31,34,39,41,50,59,61,64,65,71) sowie der  
 eigenen Untersuchungsreihe)

Bei Grund- und Mittelphalangen ist das Enchondrom eher im proximalen Teil des Knochens lokalisiert, während bei den Metakarpalia eher der distale Abschnitt bevorzugt befallen zu sein scheint (64). In bis zu 15% der Fälle ist der Knochen bei Diagnosestellung schon so gut wie komplett durch das Enchondrom ausgehöhlt (41,61).

Die meisten Autoren (17,41,61) gehen darüber hinaus von einem vermehrten Auftreten der Enchondrome an der ulnaren Handseite aus (Ringfinger und kleiner Finger). Dies lässt sich durch unsere Untersuchung nur zum Teil nachvollziehen. Zwar fanden sich am kleinen Finger insgesamt die meisten Enchondrome (ca. 25%), doch waren alle Finger mit Ausnahme des Daumens relativ gleichmäßig betroffen. Einzig für den Daumen kann von einer deutlich geringeren Neigung zur Entstehung von Enchondromen ausgegangen werden, was sich mit fast allen Veröffentlichungen deckt (17,41,61).

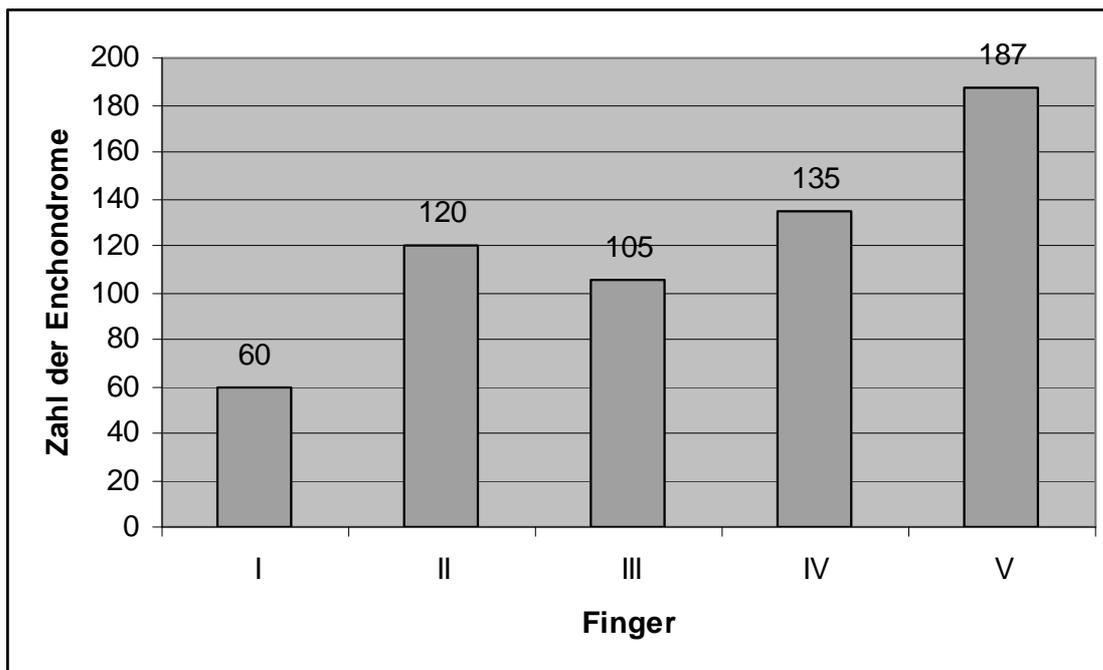


Abb.5.6.b: **Verteilung solitärer Enchondrome auf die Finger des Handskeletts**  
 (insgesamt 607 solitäre Enchondrome nach Daten aus 14 fachspezifischen Veröffentlichungen (1,4,16,26,31,34,39,41,50,59,61,64,65,71 ) sowie der eigenen Untersuchungsreihe (Daten von Bartsch et al. (3) im Gegensatz zu Abb.4.5.a wegen Unvollständigkeit exklusive)

Aufgrund ihres langsamen Wachstums bleiben Enchondrome klinisch oft über sehr lange Zeit stumm. Im Durchschnitt dauerte es in unserem Patientenkollektiv dann noch einmal 1½ Jahre vom Einsetzen erster Symptome bis zur endgültigen Diagnosestellung, wobei auch sehr lange Zeiträume von bis zu 20 Jahren nicht ungewöhnlich waren.

Viele Autoren berichten, dass am häufigsten die pathologische Fraktur des ausgehöhlten Knochens nach Bagatelltrauma zur Manifestation des Enchondroms führe (34,49,50). Andere sehen die durch das Enchondrom hervorgerufene schmerzlose oder schmerzhafte Schwellung als meist genanntes Symptom an (1,3,23). Angaben über die Häufigkeiten der angegebenen Symptome gehen dabei unter den Autoren weit auseinander. In unserer Studie beobachteten wir ebenfalls einen hohen Anteil an pathologischen Frakturen (23,8%), deutlich häufiger war allerdings das Auftreten von Schmerzen und/oder zunehmender Schwellung für die Diagnosefindung entscheidend (51,7% bzw. 76/147). Vielfach wurden die Enchondrome auch auf zufällig durchgeführten Röntgenaufnahmen entdeckt (18,4%). Selten manifestierten sie sich durch Sensibilitätsstörungen oder Bewegungseinschränkungen (6,1%). Als weiteres, nur vereinzelt beobachtetes Symptom wurde der knöcherne Ausriss einer Beugesehne (M. flexor digitorum profundus) angegeben (15,41), den auch wir in einem Fall zu verzeichnen hatten, aber in die Rubrik „Bewegungseinschränkung“ einordneten. Die

Detektion von Enchondromen wurde auch in Zusammenhang mit einer bereits länger bestehenden Polyarthrose bzw. rheumatoiden Arthritis beschrieben (19), was aber gewiss ebenso gut als Zufallsbefund gewertet werden könnte. Einmal wurde als Leitsymptomatik eine rezidivierende Entzündung genannt (3), auch hier hätte sicherlich eine Einordnung als Zufallsbefund erfolgen können.

## 5.7 Therapieoptionen, Komplikationen und funktionelles Ergebnis

Allgemein anerkannter Goldstandard für die Therapie von Enchondromen des Handskeletts war jahrzehntelang die sorgfältige Kürettage und anschließende Defektauffüllung mit autologer Spongiosa (19,41,61). Eine Reihe neuerer Publikationen diskutiert dieses Vorgehen inzwischen recht kontrovers und schlägt meist mehr oder weniger stark modifizierte Ansätze vor. So wird von einigen Autoren die Notwendigkeit einer Defektauffüllung gänzlich oder teilweise abgelehnt (26,27,31,59,65,71). Andere bevorzugen mit Hinweis auf entsprechende Sekundärkomplikationen an der Spongiosaentnahmestelle allogene Spongiosa, synthetisches Knochenersatzmaterial wie z.B. Hydroxyapatit-Zement (Bone source®) oder Gips als Füllmaterial (3,4,16,21,34,35).

Die überwältigende Mehrheit der Autoren spricht sich weiterhin im ersten Schritt für eine radikale Exstirpation des Tumors aus, da sich so vor allem die Verdachtsdiagnose eines Enchondrom histopathologisch bestätigen bzw. das Vorliegen eines malignen Tumors ausschließen lässt. Eventuell bestehende Beschwerden wie z.B. Schmerzen oder Funktionseinschränkung können beseitigt und die mechanische Stabilität des betroffenen Knochens wiederhergestellt werden. Letztendlich handelt es sich bei der Exstirpation um den einzig bekannten, sicher kurativen Therapieansatz (41,61).

Ein konservatives Vorgehen wird dagegen nur von wenigen Publikationen empfohlen oder als gleichwertig angesehen. Vor allem kleinere, asymptomatische Läsionen können nach Ansicht weniger Autoren unter wiederholter Kontrolle allein beobachtet werden (28). Nur für den Fall persistierender Symptome oder verzögerter Frakturheilung sei dann ein operatives Vorgehen angezeigt. Noble und Lamb (49,50) verglichen 1974 11 konservativ, d.h. rein abwartend behandelte Fälle mit 11 Fällen, in denen die alleinige Exstirpation erfolgte, und 18 Fällen, in denen der Tumor exstirpiert und mit autologer Spongiosa aufgefüllt wurde. Dabei schätzten sie das Ergebnis für alle konservativ behandelten Patienten als sehr gut und damit sogar als etwas besser als für die übrigen Patienten ein. Sie gaben jedoch nicht an, nach welchen Kriterien die Auswahl der jeweiligen Behandlungsmethode bei den einzelnen Patienten erfolgte. Ebenso fehlen Langzeitergebnisse. Zum konservativen Therapievorgehen passt auch die Beobachtung von Takigawa, der bei der Nachuntersuchung derjenigen seiner Patienten, die eine Operation abgelehnt hatten, feststellte, dass in einigen Fällen ein natürlicher Heilungsprozess stattgefunden hatte (61). Der Autor selbst empfiehlt allerdings weiterhin die Exstirpation und Defektfüllung mit Eigenspongiosa. Einen natürlichen Heilungsprozess konnten wir bei unserem Kollektiv in keinem Fall beobachten. Aus unserer

persönlichen Erfahrung lässt sich ein abwartendes Vorgehen daher nur in bestimmten Ausnahmefällen rechtfertigen.

Wie bereits ausführlich dargestellt sind Enchondrome am Handskelett in den meisten Fällen durch Anamnese und Röntgenbefund sicher zu diagnostizieren. Wir empfehlen dabei generell eine operative Exstirpation und Defektauffüllung. Lediglich vollkommen asymptomatische Befunde mit einer Größe von max. 5mm können unter kurzfristigen klinischen und röntgenologischen Kontrollen zunächst abwartend beobachtet werden. Alle Läsionen, die bereits initial eine Ausdehnung von mehr als 5mm erreicht haben oder dem Patienten subjektiv Beschwerden bereiten, sollten ohne weitere Verzögerung einer operativen Therapie zugeführt werden. Dies gilt insbesondere auch für radiologisch nicht ganz eindeutige Befunde, bei denen eine zügige Dignitätssicherung angestrebt werden sollte. Das Hinausschieben einer histopathologischen Diagnosestellung verzögert nur den Krankheitsprozess bzw. verlängert eine eventuelle psychologische Verunsicherung des Patienten. Trotz erheblicher Fortschritte kann die bildgebende Diagnostik allein weiterhin nicht sicher das Vorliegen eines malignen Tumors ausschließen. So blieben in einer, wenn auch sehr kleinen Studie bis zu 25% der Chondrosarkome radiologisch ohne Anhalt für Malignität (8). Durch das Verschieben einer operativen Therapie können sich darüber hinaus weitere Komplikationen wie eine pathologische Fraktur oder eine zunehmende Deformierung des Knochens einstellen. Der Tumor ist durch fortschreitendes Wachstum möglicherweise operativ schwieriger zu entfernen als in einem frühen Stadium. Man muß daher immer rechtzeitig vor dem Entstehen einer Fraktur operativ intervenieren. Auch bei den angesprochenen, sehr kleinen und asymptomatischen Läsionen sollten daher bereits eine geringe Größenzunahme als Operationsindikation gewertet werden. Verlaufskontrollen sollten in einem Abstand von nicht mehr als 3 Monaten durchgeführt werden. Besonders bei jugendlichen Patienten mit multiplen Tumoren raten wir zu einem frühzeitigen operativen Vorgehen, um das Entstehen später nicht oder nur sehr schlecht korrigierbarer Deformitäten von vornherein zu verhindern. Jugendliche mit solitärer Läsion sollten nach den o.a. Kriterien wie Erwachsene behandelt werden. Auch beim Vorliegen einer pathologischen Fraktur darf nicht zunächst die Frakturheilung abgewartet werden, es muß auch hier initial operativ vorgegangen werden, da der betroffene Knochen durch das minderwertige Enchondrom nicht oder nur unzureichend heilt.

Über den zweiten Schritt in der Behandlungskette, die mögliche Plombierung der entstandenen Knochenhöhle, herrscht wenig Einigkeit. Einige Autoren sehen die Defektfüllung inzwischen als gänzlich unnötig an (26,27,31,59,65,71). Sie nehmen an, dass eine nach der Kürettage mit Blut gefüllte Knochenhöhle durch die Einwanderung von

multipotenten, mesenchymalen Zellen, die sich dann in Osteoblasten umwandeln, in der Lage ist, ausreichend neuen Knochen zu bilden. Dies soll dem biologischen Heilungsprozess entsprechen, der normalerweise im Anschluß an eine frische (nicht pathologische) Fraktur abläuft (65).

Hasselgren et al. (31) und Tordai et al. (65) publizierten Anfang der 90er Jahre die ersten Studien (28 bzw. 44 Patienten), bei denen solitäre Enchondrome des Handskeletts allein mit sorgfältiger Kürettage behandelt wurden und eine klinische und radiologische Nachuntersuchung in größerem zeitlichen Abstand erfolgte (durchschnittlich 6 Jahre bzw. 6,5 Jahre). Sie kamen jeweils zu dem Ergebnis, dass in mehr als 80% der Fälle radiologisch eine sehr gute oder gute Knochenneubildung zu verzeichnen war. Nur in einem Fall war ein Rezidiv aufgetreten. Neuere Studien aus Japan (26,27,59) sehen ebenfalls im Verzicht auf eine Defektfüllung keinen Nachteil, da der Wert der Spongiosa für die strukturelle Stärke des Knochens nur sehr gering sei. Die Integrität der Kortikalis, d.h. das Vermeiden eines großen kortikalen Defekts, sei hingegen der wichtigste Faktor für die Erhaltung der mechanischen Stabilität. Die Autoren schlagen darüber hinaus Modifikationen der Operationsmethode wie das endoskopische Vorgehen oder den Ersatz des kortikalen Fensters vor und berichten über gute Knochenneubildung bei allen Patienten. Da der Nachbeobachtungszeitraum beider Studien nur 14 bzw. 19 Monate betrug und nur eine eher geringe Patientenzahl (9/23) untersucht wurde, fehlen hier bislang aussagekräftige Langzeitresultate. Vorteile aller genannten Methoden ohne Defektfüllung sind sicherlich die verkürzte Operationszeit und eine schonendere Narkose (Plexusanästhesie statt Vollnarkose), Sekundärarbitiden durch eine mögliche Spongiosaentnahme werden vermieden und die postoperative Hospitalisationszeit reduziert.

Die Defektfüllung nach Kürettage beschleunigt nach Ansicht vieler Autoren dagegen die Heilung des Knochens und die Wiedererlangung der Belastungsstabilität (29). Besonders mittlere bis große Defekte mit zentraler oder polyzentrischer Lage sollten aufgefüllt, kleinere, exzentrisch lokalisierte Enchondrome könnten allein durch sorgfältige Exstirpation behandelt werden (39,61).

Autologe Spongiosa hat sich seit Jahrzehnten in der Therapie von Enchondromen bewährt. Die zwei größten, bisher in der englisch- und deutschsprachigen Literatur publizierten Studien (41,61) mit 87 bzw. 65 eingeschlossenen Patienten sowie unser Kollektiv (n=120), bei denen jeweils in mehr als 90% der Fälle Eigenspongiosa verwandt wurde, erzielten allesamt gute bis sehr gute Langzeitergebnisse bei 80% oder mehr der Patienten (durchschnittliche Nachsorge zwischen 5,9 und 6,7 Jahren). Sie belegen somit die langfristig

sichere Anwendbarkeit dieser Methode. Betrachtet man nur die Patienten mit solitär aufgetretenen Tumoren (die angegebenen Studien beinhalten überdurchschnittlich viele polyostotische Läsionen), so liegt der Anteil an Patienten mit sehr gutem oder gutem funktionellen Ergebnis sogar noch weit höher (um die 90%) (s. Tab. 4.6).

Studie	Anzahl Patienten	„Sehr gut“	„Gut“	„Ausreichend“	„Nicht befriedigend“	Anderes
Takigawa (61) 1971						Nicht determinierbar wegen fehlender Daten
Solitäre Enchondrome	59	49 (83,0%)	5 (8,5%)	1 (1,7%)	2 (3,4%)	2 (3,4%)
Multiple Enchondrome	28	11 (39,2%)	5 (17,9%)	2 (7,1%)	5 (17,9%)	5 (17,9%)
Insgesamt	87	60 (68,9%)	10 (11,5%)	3 (3,4%)	7 (8,1%)	7 (8,1%)
Machens (41) 1997						„Sehr gut bei ungünstiger Ausgangslage“
Solitäre Enchondrome	60	27 (45%)	19 (31,7%)	4 (6,7%)	4 (6,7%)	6 (10%)
Multiple Enchondrome	5	1 (20%)	1 (20%)	1 (20%)	2 (40%)	-
Insgesamt	65	28 (43,1%)	20 (30,8%)	5 (7,7%)	6 (9,2%)	6 (9,2%)
Münster 1973-2004						
Solitäre Enchondrome	110	72 (65,5%)	23 (20,9%)	12 (10,9%)	3 (2,7%)	-
Multiple Enchondrome	10	5 (50%)	1 (10%)	2 (20%)	2 (20%)	-
Insgesamt	120	77 (64,2%)	24 (20%)	14 (11,7%)	5 (4,2%)	-

Tab. 5.7: Funktionelle Langzeitergebnisse verschiedener Studien im Vergleich (jeweils >90% Defektfüllung mit autologer Spongiosa)

Allogene Spongiosa als Füllmaterial wurde erstmals in einer größeren Serie von Jewusiak et al. (34) mit exzellenten Resultaten 1971 publiziert. Radiologische Nachuntersuchungen zeigten bei allen 23 Patienten eine Inkorporation der Fremdspongiosa und Ausheilung des Defekts. Es ergab sich in keinem Fall Anhalt für ein Rezidiv. Eine Vergleichsstudie mit Eigen- und Fremdspongiosa erbrachte für die unterschiedlich behandelten Kollektive (12x allogene, 16x autologe Spongiosa) gleichermaßen gute bis sehr gute Resultate. Zwei Komplikationen am Beckenkamm (12,5%) wurden in der Gruppe mit autologer Spongiosa beobachtet. Die durchschnittliche Hospitalisationszeit der Patienten war nicht signifikant verschieden. Anzumerken bleibt die zumindest theoretisch bestehende Gefahr der Übertragung von Infektionskrankheiten wie HIV oder Hepatitis durch Fremdspongiosa. Aus diesem Grund wurde das Verfahren inzwischen allgemein verlassen.

Mehrere Studien haben die grundsätzliche Anwendbarkeit synthetischer Knochenersatzmaterialien und von Gips zur Defektfüllung belegt (2,3,16,21,35). Größter Vorteil ist die sofortige Belastungsstabilität des betroffenen Knochens. Die Auffüllung von Knochenhöhlen mit Gips nach Ausräumung gutartiger Knochen-tumoren, nach Osteomyelitis oder Tuberkulose ist ein über 100 Jahre altes Verfahren. Dabei wird nach Excochleation und Spülung mit Alkohol der Knochen mit einer gamma-sterilisierten CaSO<sub>4</sub>-Nebacetin-Plombe ausgefüllt. Das Material soll laut Autor eine anregende Wirkung auf die Knochenneubildung und einen stabilisierenden Effekt haben. In vier bis zehn Wochen sei die Plombe resorbiert und durch spongiösen Knochen ersetzt (21). Bartsch et al. (3) konnten zeigen, dass nach autologer Spongiosaplastik (25x) und nach steriler Gipsplombe (35x) vergleichbare Ergebnisse in Bezug auf Knochenneubildung und Funktionalität resultierten. Unmittelbar postoperativ kam es allerdings in zwei Fällen mit Gipsplombenauffütterung (6%) zu einer lokalen Entzündungsreaktion mit vorübergehender Fistelbildung, die auf eine Verschmutzung des Weichteilgewebes mit Gipsbrei zurückgeführt werden mußte, aber innerhalb weniger Tage folgenlos ausheilte. Für die Gruppe, bei der Spongiosa vom Beckenkamm entnommen worden war, wurden keine Komplikationen berichtet. Gaasbeek et al. (16) erzielten mit Gipsfüllung ebenfalls exzellente Resultate bei 17 Enchondromen der Hand und zweien des Fußes. Sie beobachteten keine Komplikationen und fanden keinen Anhalt für ein Rezidiv.

Hydroxyapatit (z.B. Bone Source®) wird ebenfalls von mehreren Autoren als Füllmaterial empfohlen (2,35). Dieses werde im Gegensatz zu Gips nicht oder nur sehr langsam resorbiert. Es sei biokompatibel und rufe weder allergische noch entzündliche Reaktionen hervor. Baer et al. (2) behandelten 16 Patienten mit Enchondromen sowie 6 Patienten mit Knochenzysten mit spongiösem Hydroxyapatit und stellten nach 6 Wochen die knöcherne Integration der Füllung bei allen Patienten fest. Eine Radionukliduntersuchung nach einer

Dauer von mindestens 5 Jahren zeigte eine jeweils identische Knochenaktivität im Vergleich zur gesunden Hand. Zwei Patienten (9,1%) berichteten über ein anhaltendes Fremdkörpergefühl im Operationsbereich. Joosten et al. (35) behandelten 8 Patienten mit Hydroxyapatit-Zement (Bone Source®) und verfolgten diese Fälle für jeweils ein Jahr. Dabei waren keine Komplikationen zu beobachten und alle Patienten erlangten die volle Beweglichkeit ihrer Hand zurück.

Von diesen und zwei weiteren, mit Hydroxyapatit behandelte Patienten (n=10), die allesamt zu unserem Studienkollektiv gehörten, konnten wir 9 Patienten nach durchschnittlich jeweils etwa 5 Jahren klinisch und radiologisch nachuntersuchen und verzeichneten 6 mal ein „sehr gutes“ und 3 mal ein „gutes“ funktionelles Gesamtergebnis. Das Füllmaterial und der umgebende Knochen erschienen in allen Fällen unverändert zum postoperativen Befund.

Interne Fixation und Zementauffüllung nach Enchondromkürettage an 13 Patienten wurde von Bickels et al. (5) publiziert. Die Behandlungen verliefen komplikationslos, es kam jedoch bei 7 Patienten (54%) zu einem Verlust an Beugefähigkeit des operierten Fingers, was sicher als funktionell sehr unbefriedigendes Ergebnis gewertet werden muß.

Ein Einzelfall mit Ausheilung und Knochenneubildung nach Implantation von humanem „Bone Morphogenetic Protein“ (BMP) wurde von Urist et al. berichtet (66). Es handelt sich hier wohl eher um ein experimentelles Verfahren, das von den Autoren wieder verlassen wurde. Ein Langzeitergebnis dieses Falles wurde nicht veröffentlicht (letzte Nachsorgeuntersuchung ca. 2,5 Jahre nach Operation) und es existieren in der Literatur keine weiteren Fallbeschreibungen des Einsatzes von BMP.

Auf Grund der guten Ergebnisse mit autologer Spongiosaplastik bevorzugen wir weiterhin diese Methode zur Füllung mittlerer und größerer Defekte. Lediglich sehr kleine Knochenhöhlen (maximal 5mm) ohne größeren Verlust an Kortikalis sollten unserer Meinung nach unaufgefüllt bleiben, da hier ausreichende mechanische Stabilität vorliegt und mit einer adäquaten Knochenneubildung zu rechnen ist. Bei Kindern und Jugendlichen verzichten wir dank der starken Autoregenerationsfähigkeit des kindlichen Knochens ebenfalls auf eine Füllung. Eine Altersgrenze für den Übergang zur Erwachsenenbehandlung anzugeben erscheint uns dabei wenig sinnvoll. Wir sehen eher den Abschluß des Wachstums, d.h. die Knochenreife als Endpunkt für o.a. Behandlungsmethode. In der Literatur fanden sich hierzu keinerlei Vorempfehlungen.

Viele Autoren verweisen auf eine recht hohe Rate vermeidbarer Komplikationen durch eine Spongiosaentnahme am Beckenkamm (4,34,59,65). Nach unserer Erfahrung stellt dieses Verfahren dagegen eine komplikationsarme Operationsmethode dar. So beobachteten wir bei insgesamt 102 Entnahmen nur zwei schwere und zwei leichte Komplikationen am Beckenkamm (3,9%), die nur in einem Fall eine operative Revision erforderlich machten. Machens et al. (41) gaben für 69 Spongiosaentnahmen sogar insgesamt nur eine einzige Komplikation (Hämatom) an (1,5%). Die Enchondromexstirpation mit Defektauffüllung ist nach unserer Meinung ein Behandlungsverfahren, das trotz zunehmenden Kostendrucks durch die gesetzlichen Krankenkassen nicht ambulant durchgeführt werden sollte. Insbesondere bei Eigenspongiosaentnahme aus dem Beckenkamm sollte der Patient postinterventionell für kurze Zeit stationär nachbeobachtet werden. Aus unserer Erfahrung ist hier eine Liegezeit von maximal 3 Tagen völlig ausreichend.

Da mittelfristige Ergebnisse inzwischen den sicheren und komplikationsarmen Einsatz von synthetischem Knochenersatzmaterial belegen, besteht die Möglichkeit, diese Methode in bestimmten Fällen als Alternative anzuwenden. Vor allem Patienten, für die wegen ihres hohen Alters oder anderer Erkrankungen eine Vollnarkose sehr risikoreich erscheint oder diese aus psychologischen Gründen ablehnen, sollte diese Option angeboten werden.

Komplikationen an der Hand verzeichneten wir bei 159 Operationen in 7 Fällen (4,4%), von denen zwei operativ revidiert werden mussten (1,3%). Dies deckt sich in etwa mit den Häufigkeiten anderer großen Arbeiten (z.B. Machens et al. (41): 2/69 bzw. 2,9%), während in kleineren Studien teilweise keine Komplikationen festgestellt wurden (16,39,59). Ungünstige Operationsergebnisse waren fast immer durch schwierige Verhältnisse oder Komplikationen an der Hand bedingt, nur äußerst selten auf Grund von Beschwerden durch die Spongiosaentnahme. Solitäre weisen gegenüber polyostotischen Enchondromen ein signifikant besseres Langzeitergebnis auf (41,61). Bei multiplen Enchondromatosen sollte so früh wie möglich operativ vorgegangen werden, um Deformierungen oder Funktionsbeeinträchtigungen bestmöglich vorzubeugen.

## 5.8 Rezidivverhalten und Nachsorgeempfehlungen

Die Rezidivhäufigkeit histologisch gesicherter Enchondrome des Handskeletts liegt je nach Autor zwischen 0% und 14,2%, durchschnittlich bei ca. 4,3% (s. Tab. 4.7). Dabei sind vor allem die unterschiedlich langen Nachuntersuchungszeiträume der einzelnen Studien und die Anzahl der eingeschlossenen Patienten zu berücksichtigen. Die Rezidivwahrscheinlichkeit steigt mit zunehmender postoperativer Zeit überproportional an, d.h. die Studien mit den längsten Nachuntersuchungszeiträumen haben die höchsten Rezidivraten sowohl insgesamt als auch auf postoperative Patientenjahre bezogen. Dies mag durch die langsame Wachstumsgeschwindigkeit des Tumors und das oft erst späte Auftreten von Symptomen zu erklären sein. Auch für größere Patientenkollektive lässt sich anhand der aufgeführten Studien eine Zunahme der Rezidivwahrscheinlichkeit vermuten, jedoch nicht statistisch nachweisen.

Eine Abhängigkeit der Rezidivquote von der angewandeten Behandlungsmethode scheint dagegen nicht vorzuliegen. Inwieweit adjuvante Methoden wie z.B. der Einsatz von CO<sub>2</sub>-Laser (22) oder die Instillation von Phenol (53) zur Sterilisierung der Knochenhöhle nach Kürettage rezidivvermeidend wirksam sind, lässt sich bei mangelnder Datenlage nicht hinreichend beurteilen. Die allermeisten Autoren führen Rezidive auf unvollständige, d.h. nicht sorgfältige Exstirpation zurück (39,41,61).

Eine klinische und radiologische Nachuntersuchung in regelmäßigem Abstand erscheint uns darüber hinaus sinnvoll, da in mehreren Studien ein großer Teil der Rezidive in einem noch asymptomatischen Stadium detektiert werden konnte. So fanden z.B. Gaulke et al. (19) bei 21 Patienten 11 bis 17 Jahre nach operativer Entfernung des Erstumors 3 Rezidive, die jeweils klinisch noch keinerlei Beschwerden verursacht hatten. Insgesamt ergab sich aus den Daten der größten vorliegenden Studien (s. Tab. 4.7) eine Rezidivwahrscheinlichkeit von ca. 0,65% pro Patient und postoperativ vergangenem Jahr. Auch in unserer Untersuchung wurden 3 der 11 von uns beobachteten Rezidive erst durch die freiwillige Nachuntersuchung in einem vollkommen asymptomatischen Stadium aufgedeckt. Dies bestätigt ebenfalls, dass durch gezielte Nachuntersuchung Enchondromrezidive in einem frühen, komplikationsfreien und somit besser behandelbaren Stadium detektiert werden können.

Studie	Operationsmethode	Follow-up-Zeit (in Jahren)	Patientenzahl	Rezidive	Rezidivquote	Rezidivwahrscheinlichkeit pro Patientenjahr postoperativ
Gaulke et al. (19)	autologe Spongiosa	9	21	3	14,2%	1,59%
Baer et al. (2)	Hydroxyapatit	> 5	16	0	0%	-
Bauer et al. (4)	allogene Spongiosa	2,9	12	0	0%	-
Kuur et al. (39)	verschieden	4,7	20	0	0%	-
Hasselgren et al. (31)	keine Defektfüllung	6,0	28	0	0%	-
Tordai et al. (65)	keine Defektfüllung	6,5	44	1	2,3%	0,35%
Gaasbeek et al. (16)	Gipsplombe	4,5	17	0	0%	-
Machens (41)	>90% autologe Spongiosa	6,0	73	1	1,4%	0,23%
Takigawa (61)	>90% autologe Spongiosa	5,9	110	5	4,5%	0,77%
Münster 1973-2004	>90% autologe Spongiosa	6,7	147	11	7,5%	1,12%
Alle Studien	s.o.	6,1	488	21	4,3%	0,65%

Tab. 5.8: **Rezidivzahlen und -quoten verschiedener großer Studien**

(in Abhängigkeit von Behandlungsmethode, Patientenzahl und Nachuntersuchungszeitraum)

Exakte Empfehlungen für Nachuntersuchungen und deren zeitliche Abstände existieren unseren Wissens nach in der Literatur bisher nicht. Die Deutsche Gesellschaft für Orthopädie (DGO) z.B. hat auf ihrer Internetseite recht allgemein gehaltene Richtlinien zur Behandlung gutartiger Knochentumoren veröffentlicht, auch hier werden allerdings keine Angaben zu Nachbehandlung und Nachuntersuchungszeiträumen gemacht.

Wir schlagen daher nach Auswertung unserer Ergebnisse wiederkehrende klinische und radiologische Kontrolluntersuchungen nach u. a. Schema vor (s. Abb. 4.7). Hierdurch wird, bei zunehmendem zeitlichen Abstand der Nachuntersuchungen, erstmalig eine sinnvolle Nachsorge mit entsprechender Frühdetektion von Tumorrezidiven ermöglicht. Bei nicht eindeutigen Befunden sollten die zeitlichen Abstände der Kontrollen wieder verkürzt werden. Eine Operationsindikation sollte bei zweifelhaften Befunden eher großzügig gestellt werden.

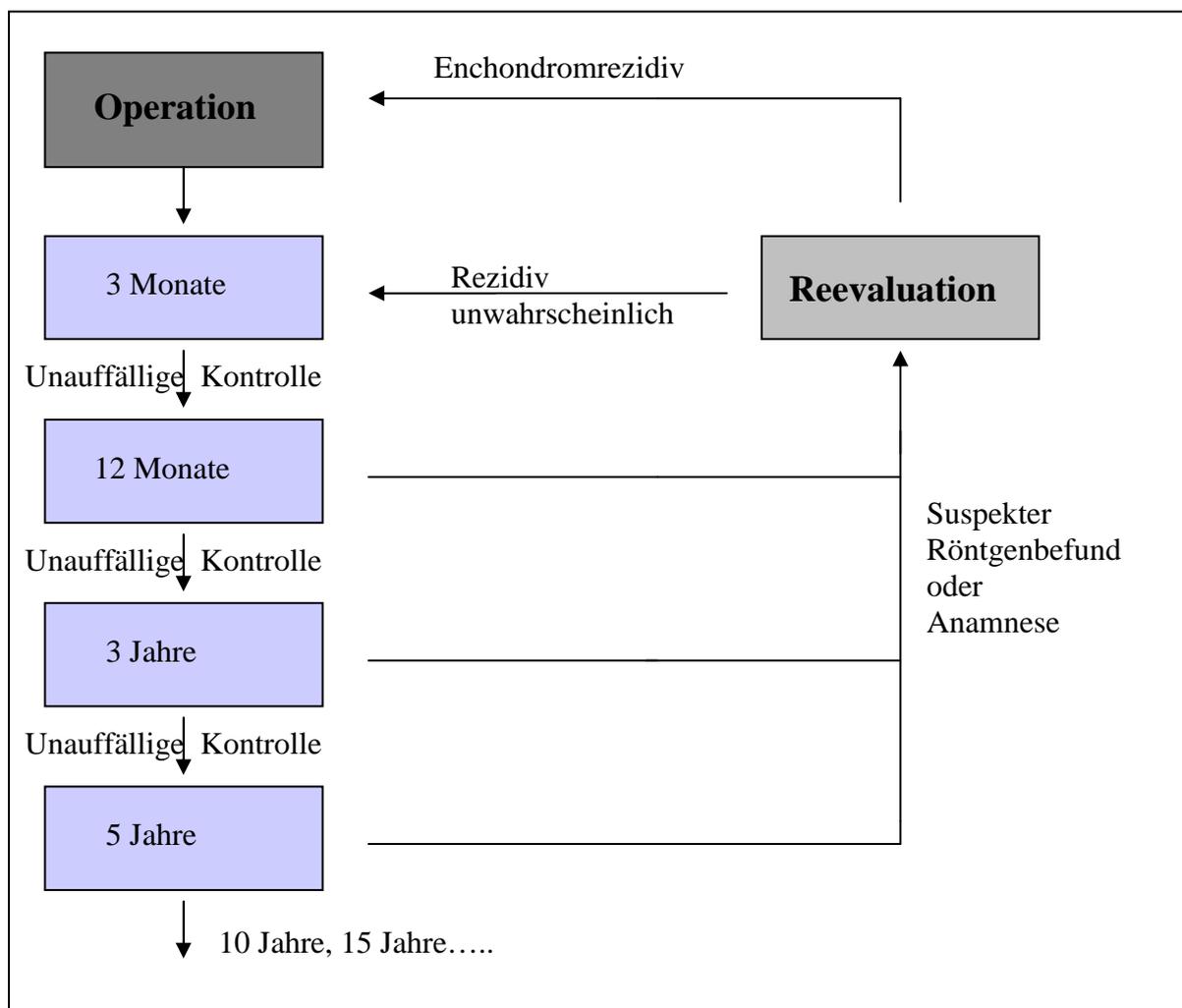


Abb. 5.8: Zeitliches Schema zur kontinuierlichen Nachsorge von Enchondromen des Handskeletts

## 6. Zusammenfassung

Wir berichten über eine der im Literaturvergleich größten Untersuchungsserien histologisch gesicherter Enchondrome des Handskeletts, die in einem Zeitraum von über 30 Jahren an der Klinik für Unfall-, Hand- und Wiederherstellungschirurgie der WWU Münster behandelt wurden. Wir analysierten alle Fälle retrospektiv nach Krankenakten und Röntgenbildern und führten bei mehr als 80% der Patienten nach durchschnittlich 6,7 Jahren eine Nachuntersuchung durch. Unsere Ergebnisse decken sich dabei in den meisten Punkten mit denen der wenigen anderen, großen Untersuchungsserien in der Literatur (19,31,41,61,65), einige Aussagen mussten jedoch kontrovers diskutiert werden. Abschließend erarbeiteten wir erstmalig Empfehlungen für die langfristige postoperative Nachsorge von Enchondrompatienten.

Enchondrome bleiben auf Grund ihres langsamen Wachstums klinisch oft über Jahre bis Jahrzehnte stumm. Im Durchschnitt vergehen dann noch einmal 1,5 bis 2 Jahre bis zur Diagnosestellung, manchmal sogar Jahrzehnte. Meist manifestieren sie sich durch zunehmende Schmerzen und/oder Schwellung oder eine pathologische Fraktur (1,3,23,34,49,50). Es besteht keine Geschlechtsprävalenz. Weder dominante und subdominante Körperseite sind signifikant häufiger betroffen. Am häufigsten sind die Enchondrome in den Grundphalangen der Finger lokalisiert, die übrigen Fingerglieder sind relativ gleichmäßig betroffen. Der kleine Finger ist mit Abstand am häufigsten betroffen, der Daumen unterdurchschnittlich selten (17,41,61).

Enchondrome am Handskelett sind in den meisten Fällen durch Anamnese und Röntgenbefund sicher zu diagnostizieren. Sie imponieren radiologisch als intramedullär gelegene, röntgentransparente (osteolytische) Läsionen, die meist scharf begrenzt sind und teilweise die Kortikalis des Knochens ausdünnen und/oder vorwölben (7,12,52). Lediglich in Einzelfällen kann es zu Schwierigkeiten bei der Abgrenzung zu anderen tumorösen oder zystischen Prozessen mit intramedullärer Lage, wie z.B. einem Chondrosarkom oder einer aneurysmatischen Knochenzyste kommen (23,29,43).

Generell sollte stets die operative Exstirpation und Defektauffüllung vorgenommen werden. Lediglich vollkommen asymptomatische Befunde mit einer Größe von max. 5mm können unter kurzfristigen klinischen und röntgenologischen Kontrollen zunächst abwartend beobachtet werden. Alle Läsionen, die bereits initial eine Ausdehnung von mehr als 5mm erreicht haben oder dem Patienten subjektiv Beschwerden bereiten, sollten ohne weitere Verzögerung einer operativen Versorgung zugeführt werden (28,39,41,61). Durch das

Hinausschieben einer Operation können sich weitere Komplikationen wie eine pathologische Fraktur oder eine zunehmende Deformierung des Knochens einstellen. Man muß daher immer rechtzeitig vor dem Entstehen einer Fraktur operativ intervenieren. Auch beim Vorliegen einer pathologischen Fraktur darf nicht zunächst die Frakturheilung abgewartet werden, es muss auch hier initial operativ vorgegangen werden, da der betroffene Knochen sich durch das minderwertige Enchondrom nicht oder nur unzureichend regeneriert. Dies gilt auch für radiologisch nicht eindeutige Befunde, bei denen eine zügige Dignitätssicherung angestrebt werden sollte. Trotz erheblicher Fortschritte kann die bildgebende Diagnostik allein weiterhin nicht sicher das Vorliegen eines malignen Tumors ausschließen (8,55).

Die Wahrscheinlichkeit der malignen Entartung eines solitären Enchondroms des Handskeletts ist als äußerst gering anzusehen (<1,5%). Es muss dabei in Fällen, in denen ein Rezidiv histologisch als Chondrosarkom I° eingeordnet wird, mit hoher Wahrscheinlichkeit angenommen werden, dass bereits primär ein niedrigmalignes Chondrosarkom vorgelegen hat, welches initial fälschlicherweise als gutartiges Enchondrom eingestuft worden war (8,9,29,48).

Die Defektfüllung der entstandenen Knochenhöhle nach Exstirpation bleibt kontrovers. Wir sehen auf Grund der einzig für diese Therapieoption vorliegenden, sehr guten Langzeitergebnisse weiterhin die autologe Spongiosaplatik als Goldstandard an. Die „lege artis“ durchgeführte Spongiosaentnahme aus dem Beckenkamm oder Radius stellt darüber hinaus nach den größten, bisher publizierten Studien (41,61) und unserer eigenen Untersuchungsserie eine weit weniger komplikationsträchtige Prozedur dar (1,5-3,9%) als von vielen Autoren bisher angenommen (3,4,31,47). Für die Nichtauffüllung oder den Einsatz von künstlichen Knochenersatzmaterialien sind teilweise ähnlich gute bis sehr gute Ergebnisse publiziert worden (2,3,16,21,26,31,35,40,59,65,71). Hier fehlen allerdings Langzeitnachsorgeuntersuchungen vor allem im Hinblick auf das funktionelle Ergebnis sowie das Rezidivverhalten.

Die Rezidivhäufigkeit histologisch gesicherter Enchondrome des Handskeletts unterliegt je nach Autor (16,19,31,39,41,61,65) einer gewaltigen Spannweite (0% bis 14,2%). Dabei erschweren vor allem die unterschiedlich langen Nachuntersuchungszeiträume der einzelnen Studien und die Anzahl der eingeschlossenen Patienten den Vergleich. Die Rezidivwahrscheinlichkeit steigt allerdings über alle Untersuchungen hinweg mit zunehmender Zeit überproportional an, so dass die von uns als durchschnittlich ermittelte Rezidivrate von ca. 4,3% wohl als eher vorsichtige bis niedrige Schätzung zu betrachten ist.

Wir schlagen abschließend erstmalig zur Frühdetektion von Tumorrezidiven wiederkehrende klinische und röntgenologische Kontrolluntersuchungen in einem regelmäßigen zeitlichen Abstand vor. Rezidive könnten so in einem asymptomatischen, komplikationsfreien und damit besser behandelbaren Stadium entdeckt werden.

## 7. Literaturverzeichnis

1. Alawneh I, Giovanini A (1977) Enchondroma of the hand. *Int Surg* 62 (4): 218-219
2. Baer W, Schaller P, Carl HD (2002) Spongy Hydroxyapatite in Hand Surgery - A Five year Follow-up. *J Hand Surg* 27B: 1: 101-103
3. Bartsch M, Schaller P, Flesch I, Geldmacher J (1992) Gipsplombenauffütterung bei der operativen Behandlung des Enchondroms – Ein berechtigtes Therapieverfahren? *Handchir Mikrochir Plast Chir* 24 (2): 79-83
4. Bauer RD, Lewis MM, Posner MA (1988) Treatment of Enchondromas of the hand with allograft bone. *J Hand Surg* 13A: 6: 908-911
5. Bickels J, Wittig JC, Kollender Y, Kellar-Graney K, Mansour KL, Meller I, Malawer MM (2002) Enchondromas of the Hand: Treatment with Curettage and Internal Cemented Fixation. *J Hand Surg* 27A: 870-875
6. Blauth W, Sönnichsen S (1986) Enchondromatosen der Hand. *Z Orthop* 124: 165-172
7. Brien EW, Mirra JM, Kerr R (1997) Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology and clinical biology. *Skeletal Radiol* 26: 325-353
8. Cawte TG, Steiner GC, Beltran J, Dorfman HD (1998) Chondrosarcoma of the short tubular bones of the hands and feet. *Skeletal Radiol* 27: 625-632
9. Culver JE, Sweet DE, McCue FC (1975) Chondrosarcoma of the Hand arising from a pre-existent benign solitary Enchondroma – Case report and pathological description. *Clin Orthop* 113: 128-131
10. Dahlin DC, Unni K (1986) Bone tumors. *Charles C. Thomas, Springfield* 4. Ausgabe S 33-50
11. Dhawan SB, Aggarwal R, Mohan H, Kumar S (2003) Cytodiagnosis of Enchondroma-Case report. *Cytopathology* 14: 157-159
12. Erlemann R (2001) Der gutartige Knochentumor- Benigne Knorpeltumoren. *Radiologe* 41: 548-559
13. Fatti JF, Mosher JF (1986) Treatment of multiple enchondromatosis (Ollier's disease) of the hand. *Orthopaedics* 9: 512-518
14. Feldman F (1987) Primary Bone Tumors of the Hand and Carpus. *Hand Clinics* 3: 2: 269-289
15. Froimson AI, Shall L (1984) Flexor Digitorum Profundus Avulsion through Enchondroma. *J Hand Surg* 9B: 343-344
16. Gaasbeek RDA, Rijnberg WJ, van Loon CJM, Meyers H, Feith R (2005) No local recurrence of enchondroma after curettage and plaster filling. *Arch Orthop Trauma Surg* 125: 42-45
17. Gaulke R (2002) The distribution of solitary Enchondromata at the hand. *J Hand Surg* 27B: 5: 444-445

18. Gaulke R, Preisser P (1997) Das „sekundäre“ Chondrosarkom der Hand - Fallbeschreibungen und Aufarbeitung der Literatur. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 29: 251-255
19. Gaulke R, Suppeln W (2004) Solitary Enchondroma at the hand – Long-term follow-up study after operative treatment. *J Hand Surg* 29B: 1: 64-66
20. Geirnaerdt MJA, Hogendoorn PCW, Taminiau AHM, Bloem JL (1998) Primär maligner Knochentumor - Maligne Knorpeltumoren. *Radiologe* 38: 502-508
21. Geldmacher J (1986) Enchondromtherapie mit Gipsplombe – Renaissance eines Behandlungsprinzips. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 18: 336-338
22. Giles DW, Miller SJ, Rayan GM (1999) Adjunctive treatment of Enchondromas with CO<sup>2</sup>-Laser. *Lasers in Surgery and Medicine* 24:187-193
23. Glicenstein J, Ohana J, Leclercq C (1988) Chondroma. In: Tumors of the Hand. *Springer, Berlin Heidelberg New York, S* 163-168
24. Gohla T, van Schoonhoven J, Prommersberger KJ, Lanz U (2004) Chondrosarcomas of the hand. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 36 (5): 328-332
25. Goto T, Motoi T, Komiya K, Motoi N, Okuma T, Okazaki H, Takatori Y, Tange T, Nakamura K (2003) Chondrosarcoma of the hand secondary to Multiple Enchondromatosis, report of two cases. *Arch Orthop Trauma Surg* 123: 42-27
26. Goto T, Yokokura S, Kawano H, Yamamoto A, Matsuda K, Nakamura K (2003) Simple curettage without bone grafting for Enchondromata of the hand: With special reference to the replacement of the cortical window. *J Hand Surg* 27B: 5: 446-451
27. Goto T, Kawano H, Yamamoto A, Yokokura S, Iijima T, Motoi T, Nakamura K (2004) Simple curettage without bone grafting for Enchondromas of the foot. *Arch Orthop Trauma Surg* 124: 301-305
28. Green D, Hotchkiss RN, Pederson WC, Wolfe SW (2005) Benign bone tumors – Enchondroma, Multiple Enchondromatosis (Ollier's Disease) Maffucci's Syndrome. In: *Green D, Hotchkiss RN, Pederson WC, Wolfe SW (Hrsg) Green's Operative Hand Surgery. Churchill Livingstone, London, 5. Auflage S* 2233-2235
29. Grünert J, Strobel M, Brug E (1995) Enchondrome der Hand. *Z Orthop* 133: 180-186
30. Gunawan B, Weber M, Bergmann F, Wildberger J, Niethard FU, Füzesi L (2000) Clonal Chromosome Abnormalities in Enchondromas and Chondrosarcomas. *Cancer Genet Cytogenet* 120: 127-130
31. Hasselgren G, Forssblad P, Törnvall A (1991) Bone grafting unnecessary in the treatment of Enchondromas in the hand. *J Hand Surg* 16A (1): 139-142
32. Heuck A, Stäbler A, Wörtler K, Steinborn M (2001) Der gutartige Knochentumor - Gutartige knochenbildende Tumoren. *Radiologe* 41:540-547
33. HuvosAG (1991) Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis. 2. Auflage. *WB Saunders, Philadelphia*

34. Jewusiak EM, Spence KF, Sell KW (1971) Solitary Benign Enchondroma of the Long Bones of the Hand—Results of Curettage and Packing with freeze-dried cancellous-bone Allograft. *J Bone Joint Surg* 53A: 1587-1590
35. Joosten U, Joist A, Frebel T, Walter M, Langer M (2000) The use of in situ curing Hydroxyapatite Cement as an alternative to bone graft following removal of Enchondroma of the Hand. *J Hand Surg* 25B: 3: 288-291
36. Jundt G (2001) Enchondrom. In: Böcker W, Denk H, Heitz PU (Hrsg) Pathologie. Urban & Fischer, München Jena, 2.Aufl. S 976-977
37. Kayser HW (1986) Enchondrome und Enchondromatosen der Hand. Inauguraldissertation zur Erlangung des doctor medicinae, Universität Münster
38. Kramer J, Scheurecker A (2001) Der gutartige Knochentumor – Zysten und zystoide Formationen. *Radiologe* 41: 560-567
39. Kuur E, Hansen SL, Lindequist S (1989) Treatment of solitary Enchondromas in fingers. *J Hand Surg* 14B: 109-112
40. Lugnegard H, Tordai P, Høglund M (1990) Is the treatment of Enchondroma in the hand by simple curettage a rewarding method?. *J Hand Surg* 15B: 331-334
41. Machens HG, Brenner P, Wienbergen H, Pallua N, Mailänder P, Berger A (1997) Das Enchondrom der Hand-Klinische Erfassungsstudie zu Diagnose, Chirurgie und Funktionsergebnissen. *Unfallchirurg* 100: 711-714
42. Martinez Villen G, Hernandez Rossi A, Martinez Tello A, Herrera Rodriguez A (2004) Deforming Chondrosarcoma of the fingers secondary to a long term Enchondromatosis of 28 years – Case report. *Chirurgie de la main* 23: 196-200
43. McVey MJ, Kettner NW (2002) Pathologic Fracture of a Metacarpal Enchondroma: Case Study and Differential Diagnosis. *J Manipulative and Physiological Therapeutics* 25: 5
44. Milgram JW (1982) The Origins of Osteochondromas and Enchondromas – A histopathologic Study. *Clin Orthop Rel Res* 174: 264-284
45. Mirra JM, Gold R, Downs J, Eckardt JJ (1985) A new histologic Approach to the Differentiation of Enchondroma and Chondrosarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 201: 214-237
46. Müller PE, Dürr HR, Nerlich A, Pellengahr C, Maier M, Jansson V (2004) Malignant transformation of a benign enchondroma of the hand to secondary chondrosarcoma with isolated pulmonary metastasis. *Acta Chir Belg* 104: 341-344
47. Müller PE, Dürr HR, Wegener B, Pellengahr C, Maier M, Jansson V (2003) Solitary enchondromas: is radiographic follow-up sufficient in patients with asymptomatic lesions? *Acta Orthop Belg.* 69(2):112-118.
48. Nelson DL, Abdul-Karim FW, Carter JR, Makley JT (1990) Chondrosarcoma of small bones arising from Enchondroma. *J Hand Surg* 15A: 655-659
49. Noble J, Lamb DW (1974a) Enchondromata of the hand bones. *Ann Chir* 28: 855-861
50. Noble J, Lamb DW (1974b) Enchondromata of bones of the hand. A review of 40 cases. *Hand* 6: 275-284

51. Palmieri TJ (1984) Chondrosarcoma of the hand. *J Hand Surg 9A*: 332-338
52. Poznanski AK (1984) Benign tumors of cartilaginous origin. In: *The Hand in Radiologic Diagnosis*, W. B. Saunders, Philadelphia
53. Quint U, Müller RT, Müller G (1998) Characteristics of phenol – Instillation in intralesional tumor excision of Chondroblastoma, Osteoclastoma and Enchondroma. *Arch Orthop Trauma Surg 117*: 43-36
54. Redfern DRM, Forester AJ, Evans MJ, Sohail M (1997) Enchondroma of the Scaphoid. *J Hand Surg 22B*: 2: 235-236
55. Rieger H, Neuber M, Joosten U, Grünert J, Brug E, Strobel M (2000) Therapie und Prognose bei Enchondromen der Hand. *Chirurg 71*: 1152-1155
56. Schaser KD, Bail HJ, Haas NP, Melcher I (2002) Behandlungskonzepte bei benignen Knochentumoren und tumorsimulierenden Knochenläsionen. *Chirurg 73*: 1181-1190
57. Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wroble RR, Millar EA, Bonfiglio M (1987) The Malignant Potential of Enchondromatosis. *J Bone and Joint Surg 69A* (2): 269-274
58. Schwarz W, Harges J, Schulte H (2002) Multiple Enchondromatose: Morbus Ollier. *Unfallchirurg 105*: 1139-1142
59. Sekiya I, Matsui N, Otsuka T, Kobayashi M, Tschuchiya D (1997) The treatment of Enchondromas in the hand by endoscopic curettage without bone grafting. *J Hand Surg 22B*: 2: 230-234
60. Steiner GC (1979) Ultrastructure of benign cartilaginous tumors of intraosseous origin. *Human Pathology 10*(1):71-86.
61. Takigawa K (1971) Chondroma of the Bones of the Hand. *J Bone and Joint Surg 53A*: 8: 1591-1600
62. Takigawa K (1971) Carpal Chondroma. Report of a case. *J Bone and Joint Surg 53A*: 8: 1601-1604
63. Takka S, Poyraz A (2002) Enchondroma of the scaphoid bone. *Arch Orthop Trauma Surg 122*: 369-370
64. Tomeno B, Forest M (1974) Chondromes des membres. In: *Meary R (Hrsg) Tumeurs benignes osseuses et dystrophies pseudo-tumorales. Monographies des annales de chirurgie. Expansion Scientifique, Paris, S. 21-26*
65. Tordai P, Hoglund M, Lugnegard H (1990) Is the treatment of enchondroma in the hand by simple curettage a rewarding method? *J Hand Surg 15B*: 331-334
66. Urist MR, Kovacs S, Yates KA (1986) Regeneration of an Enchondroma defect under the influence of an implant of human bone morphogenetic protein. *J Hand Surg 9B*: 343-344
67. Virchow R (1875) Über die Entstehung des Enchondrom und seine Beziehung zur Ecchondrosis und Exostosis cartilaginea. *Monatsberichte der Königlich Preussischen Akademie der Wissenschaften 760*

68. Welkerling H, Kratz S, Ewerbeck V, Delling G (2003) A reproducible and simple grading system for classical Chondrosarcomas. Analysis of 35 Chondrosarcomas and 16 Enchondromas with emphasis on recurrence rate and radiological and clinical data. *Virchows Arch* 443: 725-733
69. Witthaut J, Steffens K (1996) Fehlinterpretation einer solitären Mammakarzinommetastase in der Hand als Enchondrom. Fallbericht und Literaturübersicht. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 28:271
70. Woertler K (2003) Benign bone tumors and tumor-like lesions: Value of cross-sectional imaging. *Eur Radiol* 23: 1820-1835
71. Wulle C (1990) On the treatment of enchondroma. *J Hand Surg* 15B: 320-330
72. Zacher J, Wessinghage D (1984) Tumoren der Hand – Auwertung einer Sammelstatistik von fast 8000 Handtumoren. *Handchir* 16, Supplement 5-8
73. Zimny ML, Redler I (1984) Ultrastructure of Solitary Enchondromas. *J Hand Surg* 9B: 95-97

## 8. Danksagung

Zunächst einmal möchte ich mich bei Michael Neuber bedanken für die Inspiration zu dieser Dissertation und die fortwährende intensive und konstruktiv-kritische Betreuung trotz Orts- und Arbeitsplatzwechsel sowohl seiner- als auch meinerseits.

Ich danke meinem Doktorvater Marc Schult für die zwischenzeitliche Übernahme der Doktorvaterschaft und die stets unkomplizierte Zusammenarbeit.

Zu Dank verpflichtet bin ich besonders meinen Eltern Elke und Dago Krüger, die mich in meiner persönlichen Laufbahn stets ohne Einschränkung gefördert und mir das Studium der Medizin erst ermöglicht haben.

Ich danke meiner Freundin und „besseren Hälfte“ Silke Hennig, die immer hinter mir gestanden und mich unterstützt hat.

Abschließend möchte ich mich bei allen Patienten bedanken, die an dieser Untersuchung teilgenommen haben.



## Anhang

### Fragebogen der Nachuntersuchung

#### 1. Wie beurteilen Sie im Allgemeinen ihre Gesundheit (Bewertung nach Schulnoten)?

Sehr gut (1)	Gut (2)	Mäßig (3-4)	Schlecht (5)
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

#### 2. Spielt der Handtumor bzw. die durchgeführte Operation bei Ihrer Einschätzung eine Rolle?

Ja, eine große	Ein wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

#### 3. Besteht noch eine Schwellung im Operationsgebiet?

Ja, deutlich	Ein wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

#### 4. Hatten Sie vor der Operation Schmerzen in der betroffenen Hand und wenn ja, wie stark?

Ja, sehr stark	Stark	Mäßig	Nur ein wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>				

#### Und aktuell?

Ja, sehr stark	Stark	Mäßig	Nur ein wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>				

#### Bestehen die Schmerzen bei Belastung/Bewegung oder auch in Ruhe?

Ja, auch in Ruhe	Nur bei starker Belastung	Bei leichter Belastung	Keine Schmerzen
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**5. Wie beurteilen Sie das kosmetische Ergebnis der Behandlung  
(Narbe, Aussehen der Hand, Aussehen der Spongiosaentnahmestelle)?**

Sehr schön (1)	Schön (2)	Befriedigend (3)	Schlecht (4)	Inakzeptabel (5)
<input type="radio"/>				

**6. Bei welcher/n der folgenden Tätigkeiten fühlen Sie sich im Vergleich zu vor der OP  
beeinträchtigt und wenn ja, wie stark?**

	Sehr stark Beeinträchtigt	Stark	Mäßig	Nur ein wenig	Gar nicht beeinträchtigt
Knöpfe schließen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Schnürsenkel zubinden	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kaffeetasse halten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Hausarbeit (fegen, kochen, putzen, spülen)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Körperpflege (sich waschen, baden, rasieren, anziehen)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Einkaufstüten tragen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Heben von schweren Gegenständen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sport	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**Nehmen Sie bei bestimmten Tätigkeiten bewusst oder unbewusst eine Stellung oder  
Haltung ein, in der die operierte Hand/ Finger nicht voll belastet wird (Schonhaltung)?**

Ja, oft oder immer	Ja, aber nur selten	Nein, nie
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**7. Hat die Hand nach Entfernung des Enchondroms ihre berufliche Tätigkeit  
weiterhin beeinträchtigt?**

Ja, sehr stark	Stark	Mäßig	Nur ein wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>				

**War es deshalb notwendig für Sie, ihre Arbeit zu wechseln bzw. aufzugeben?**

Arbeitswechsel	Kein Arbeitswechsel, aber starke Beeinträchtigung	Keine Beeinträchtigung
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**8. Ist die Beweglichkeit des betroffenen Fingers im Vergleich zur Gegenseite eingeschränkt?**

**Wenn ja, welches Gelenk ist betroffen?**

Keine Einschränkung	Fingergrundgelenk	Fingermittelgelenk	Fingerendgelenk
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**Inwieweit kann im betroffenen Gelenk nicht vollständig gebeugt werden?**

Normale Beugefähigkeit	10° Beugeverlust	20° Beugeverlust	>30° Beugeverlust
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**Inwieweit kann das betroffenen Gelenk nicht vollständig gestreckt werden?**

Normale Streckfähigkeit	10° Streckverlust	20° Streckverlust	>30° Streckverlust
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**Beurteilen Sie bitte, wie einfach oder schwierig jeweils folgende Übungen für Sie durchzuführen sind!**

	Sehr gut wie Gegenseite	Etwas schlechter	Kaum möglich	Gar nicht
Faust schließen:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Finger strecken:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Finger spreizen:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fingerkuppe gegen Daumen drücken :	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**9. Wie schätzen Sie die Kraft im betroffenen Finger (Hand) ein im Vergleich zur Gegenseite (bei persönlicher Nachuntersuchung Testung mit dem Vigorimeter)?**

Gleich (100%)	Etwas weniger (>80%)	Viel weniger (>50%)	Kaum noch Kraft (<50%)
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**10. Haben der Handtumor und die damit verbundenen Konsequenzen (z.B. OP, Aussehen der Hand) Sie damals emotional belastet?**

Ja, sehr stark	Stark	Mäßig	Wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>				

**Und aktuell?**

Ja, sehr stark	Stark	Mäßig	Wenig	Nein, gar nicht
<input type="radio"/>				

**11. Wie beurteilen Sie persönlich das Operationsergebnis (Bewertung nach Schulnoten)?**

Sehr gut (1)	Gut (2)	Mäßig (3-4)	Schlecht (5)
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>