



Diagnostična obravnava in zdravljenje enhondromov

Diagnostics and treatment of enchondromas

Rok Vojković,¹ David Martinčič,^{1,2} Blaž Mavčič^{1,2}

Izvleček

Enhondromi so benigni intramedularni tumorji iz zrelega hialinega hrustanca, ki obsegajo 10–25 % vseh benignih kostnih tumorjev. Kot naključna najdba brez simptomov so prisotni pri 2–3 % magnetnoresonančnih preiskavah kolen in ramen. Članek predstavi enhondrome z vidika epidemiologije, klinične slike, slikovne diagnostike, diferencialne diagnostike, indikacij za biopsijo, histopatologije, kliničnega spremljanja in zdravljenja. Naključno odkritih intramedularnih solitarnih enhondromov dolgih kosti brez izraženih simptomov v večini primerov ni treba zdraviti, tveganje za kasnejšo maligno alteracijo pa je manjše od 1 %. Enhondrome v malih kosteh rok in nog se zdravi z ekskohleacijsko biopsijo zaradi možnosti patološkega zloma. Hrustančne spremembe, ki rastejo, povzročajo bolečine ali imajo po slikovnih preiskavah t.i. agresivne značilnosti, zahtevajo obravnavo v terciarni ustanovi in odločitev glede indikacij za biopsijo, opazovanje, izpraznitev ali izrez. Najtežji klinični izziv je razločevanje pogostih enhondromov od redkih atipičnih hrustančnih tumorjev in še redkejših hondrosarkomov, pri čemer pa so nam v oporo smernice BACTIP.

Abstract

Enchondromas are benign intramedullary tumours of mature hyaline cartilage, accounting for 10–25% among all benign bone tumours. They are present in almost 3% of magnetic resonance examinations of knees and shoulders as an asymptomatic random finding. This paper presents epidemiology, clinical picture, imaging diagnostics, differential diagnostics, biopsy indications, histopathology, clinical monitoring, and treatment of enchondromas. Randomly discovered asymptomatic intramedullary solitary enchondromas in long bones mainly do not require treatment, as the risk of subsequent malignant alteration is less than 1%. Enchondromas in small bones of hands and feet are treated by excochleation biopsy due to a high risk of pathological fracture. Cartilaginous tumours exhibiting growth, local pain, or aggressive radiological characteristics require treatment at a tertiary facility with a possible biopsy and decision on observation/discharge/resection. The most complex clinical challenge is distinguishing common enchondromas from rare atypical cartilage tumors and even rarer chondrosarcomas, whereby the BACTIP guidelines can be very useful.

¹ Ortopedska klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

² Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

Korespondenca / Correspondence: Blaž Mavčič, e: blaz.mavcic@kclj.si

Ključne besede: enhondrom; biopsija; naključna najdba; smernice BACTIP

Key words: enchondroma; biopsy; incidental finding; BACTIP guidelines

Prispelo / Received: 7. 2. 2021 | **Sprejeto / Accepted:** 29. 5. 2021

Citirajte kot/Cite as: Vojković R, Martinčič D, Mavčič B. Diagnostična obravnava in zdravljenje enhondromov. Zdrav Vestn. 2022;91(7–8):345–52. **DOI:** <https://doi.org/10.6016/ZdravVestn.3226>



Avtorske pravice (c) 2022 Zdravniški Vestnik. To delo je licencirano pod Creative Commons Priznanje avtorstva-Nekomercialno 4.0 mednarodno licenco.

1 Uvod

Enhondromi so benigni tumorji iz zrelega hialinega hrustanca, ki se najpogosteje nahajajo intramedularno v dolgih ali kratkih cevastih kosteh. Izraz enhondrom vključuje hrustančne tumorje znotraj kosti. Zunaj območja kosti pa jih opisujemo z izrazom hondromi (1). Velika večina enhondromov nima izraženih simptomov in ne potrebuje zdravljenja, vendar jih je s slikovnimi preiskavami težko ločiti od drugih lokalno agresivnih ali malignih hrustančnih tumorjev (2). Hrustančne tumorje glede na biološki potencial namreč razvrščamo v tri skupine: enhondrom, atipični hrustančni tumor (starejše poimenovanje hondrosarkom gradus 1) in hondrosarkom visokega gradusa (gradus 2, 3 in dediferencirani hondrosarkom) (2). Čeprav pojavnost benignih in malignih mezenhimskih tumorjev že desetletja ostaja nespremenjena (3), se je v Sloveniji in po svetu zaradi širše dostopnosti slikanja z magnetno resonanco (MRI) skokovito povečalo število naključno odkritih hrustančnih sprememb v skeletu. Iz tega razloga so se v zadnjih letih pojavile težnje po vzpostavitvi smernic za enotno obravnavo enhondromov v zdravstvenih sistemih (4-6). Namen tega članka je predstaviti enhondrome z vidika epidemiologije, klinične slike, slikovnih preiskav, diferencialne diagnostike, indikacij za biopsijo, histopatologije, kliničnega spremljanja in zdravljenja. Glavni poudarek je namenjen razločevanju med pogostimi nenevarnimi spremembami in redkimi agresivnimi ali malignimi tumorji. Zaključek članka predstavi klinične smernice za obravnavo enhondromov (4-5), ki jih je za ortopedsko stroko na področju Slovenije na svoji letni skupščini dne 29. novembra 2019 sprejelo Združenje ortopedov Slovenskega zdravniškega društva (7).

2 Epidemiologija in klinična slika

Enhondromi predstavljajo 10–25 % vseh odkritih benignih kostnih tumorjev in so po pogostosti na drugem mestu za osteohondromi. Pojavnost naključno odkritih enhondromov proksimalne nadlahtnice na MRI rame znaša 2,1 % (8), v področju kolena pa 2,8 % (9). Ob preračunu na slovensko populacijo bi to pomenilo, da ima približno 42.000 Slovencev hrustančni tumor proksimalne nadlahtnice in 56.000 v stegenici ali golenici. Velika večina teh enhondromov nima izraženih simptomov in jih nikoli ne bomo odkrili. Izjema od tega pravila so enhondromi roke ali noge, ki lahko

povzročijo patološki zlom in jih je v večini primerov možno zlahka diagnosticirati z rentgensko sliko ali z MRI (10).

Etiologija enhondromov ni znana. Najpogosteje se pojavijo v starosti od drugega do šestega desetletja, z vrhom v četrtem in petem desetletju; nekoliko več jih je pri ženskah (1). Največ se jih nahaja v majhnih cevastih kosteh rok, v dolgih cevastih kosteh pa jih najdemo v proksimalni nadlahtnici, proksimalni in distalni stegenici ter golenici. Enhondromi v hrbtenici in ploščatih kosteh (rebra, lopatica, prsnica, lobanjske kosti) so zelo redki, v medeničnih kosteh pa so skoraj vsi hrustančni tumorji praviloma maligni (11). Enhondromi se pojavljajo v sklopu Ollierjeve bolezni (multipla enhondromatoza) ali Maffuccijske bolezni (poleg številnih enhondromov so prisotni tudi vretenastočelični hemangiomi in limfangiomi); v teh primerih so povezani s povečanim tveganjem za maligno preobrazbo (12).

Klinična slika lokalne bolečine v predelu enhondroma (bolečina v mirovanju, nočna bolečina) zahteva ustrezne slikovne preiskave, saj je bolečina lahko znak prisotnosti aktivnega ali celo malignega tumorja, ki ob ekspanzivni rasti razteza periost. Pojav bolečin v znanem enhondromu lahko zrcali njegovo maligno preobrazbo, ni pa nujno; po eni strani tudi benigni enhondromi lahko bolijo, po drugi strani pa pri bolnikih srednjih let velikokrat težko razlikujemo med tumorskimi bolečinami in degenerativnimi simptomi bližnjih sklepov (npr. utesnitveni sindrom rame ali začetna osteoartraza kolena). Pri kliničnem pregledu bolečino izzovemo z lokalnim pritiskom na kost. Poleg lokalnega statusa je pregled celotnega telesa zlasti pomemben za bolnike z domnevno multiplo enhondromatozo ali Maffuccijskim sindromom (2).

3 Slikovno diagnosticiranje

Na nativnih rentgenskih posnetkih imajo enhondromi rok ali stopal tanek, oster rob in lobulirano strukturo, velikokrat tudi s stanjšanim korteksom z baloniranjem kosti ali celo s patološkim zlomom (Slika 1). Na rokah in stopalih enhondromi večinoma nimajo kalcifikacij za razliko od ostalih mest. Posamezne redke kostne spremembe z ostrimi sklerotičnimi robovi v malih cevastih kosteh rok ali nog obravnavamo kot enhondrome, razen če dodatne preiskave pokažejo



Slika 1: Rentgenska slika roke z multiplimi enhondromi v dlančnicah in prstnicah.

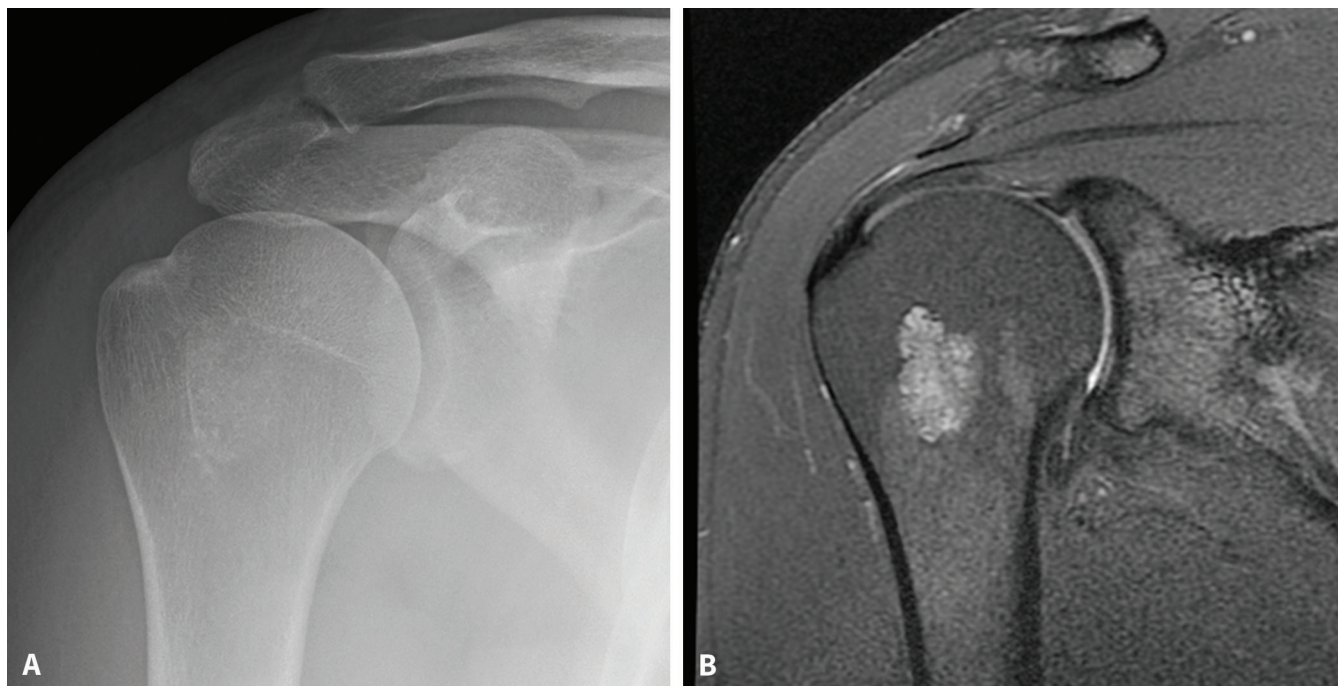
Z belimi puščicami so označeni neoperirani enhondromi, siva puščica označuje enhondrom po izpraznitvi in polnitvi s kostnim nadomestkom – z zrnca kalcijevega trifosfata.

agresivnejše značilnosti. Diferencialnodiagnostično so lahko enhondromi, ne moremo pa primarno izključiti ostalih benignih sprememb. V dolgih cevastih kosteh (humerus, femur, tibia) običajno enhondromi ležijo intramedularno ali ekscentrično, imajo osteolitično strukturo s kalcifikacijami in ne kažejo agresivnih značilnosti (destrukcija in prebijanje kosti, periostalna reakcija, mehkotivna masa) (13). Računalniška tomografija (CT) omogoča boljše oceniti endostalne površine korteksa pri intramedularnih hrustančnih tumorjih dolgih cevastih kosti, ki se nahajajo medularno. Na MRI je rob tumorja dobro opredeljen z nizko intenzivnostjo signala na sekvencah T1 z visoko intenzivnostjo signala na sekvencah T2. Značilni so lobulirani robovi

tumorja, v kalcificiranih področjih pa je opazna nizka intenzivnost signala (1).

Benigne kostne tumorje lahko glede na stopnjo aktivnosti razvrstimo po Ennekingu na latentne tumorje (stopnja 1), aktivne, tj. rastoče tumorje (stopnja 2), in agresivne, tj. hitro rastoče tumorje, ki večinoma predirajo kortikalno kost (stopnja 3) (14). Večina enhondromov brez izraženih simptomov je latentnih (stopnja 1) in jih odkrijemo kot naključno najdbo v adolescenci ali odrasli dobi. Za te tumorje je značilna počasna, samoomejujoča rast brez oslabitve kortikalne kosti, po zaključeni puberteti pa običajno ne rastejo več (Slika 2). Benigni tumorji stopnje 2 zaradi hitrejše rasti pogosto povzročajo bolečino, a korteks kosti ostane neprekinjen, lahko pa balonira. Pri tumorjih stopnje 3 ugotovimo zaradi hitre dinamike rasti običajno v kratki anamnezi bolečine. Korteks kosti je tedaj stanjša in predrt, ob kliničnem pregledu pa je lahko prisotna tudi tipna mehkotivna masa (Slika 3). Razlikovanje enhondromov od atipičnih hrustančnih tumorjev in hondrosarkomov na podlagi radioloških preiskav je zelo zahtevno in ni vedno zanesljivo (2). Zato je opazovanje dimenzij hrustančnega tumorja na serijskih RTG ali MRI posnetkih ena od ključnih metod za odkrivanje aktivnih ali malignih hrustančnih tumorjev (4-5).

MRI nedvoumno ne razlikuje med benignim enhondromom in atipičnim hrustančnim tumorjem, včasih pa je težava celo razlikovanje med hondrosarkomom visokega gradusa. Enhondromi kažejo benigne ali intermediarno maligne spremembe na sekvencah T1 razmeroma homogeno zmanjšanje signala, medtem ko je na tekočinsko občutljivih sekvencah in tekočinsko občutljivih sekvencah z zabrisanim maščevjem opaziti povečanje signala tumorja, kar temelji na visoki vsebnosti vode v matriksu hondrogenih tumorjev. Na sekvencah s kontrastnim sredstvom imajo enhondromi običajno značilno lobulirano strukturo s homogenim privzemom kontrastnega sredstva središčno in obrobno, privzem kontrasta na obrobni področjih pa je pogosto še bolj izražen. Maligni hondrosarkomi zaradi bolj obsežne dediferenciacije tumorskih celic ne kažejo več pravilne lobulirane strukture, imajo več arealov nekroze, povečan delež vezivnega tkiva in manjši delež tumorskega matriksa. To daje spremembi nehomogeni videz, zlasti v sekvencah z ojačitvijo signala ob kontrastnem sredstvu (15). Agresivne ali maligne značilnosti na RTG ali CT obsegajo endostalno uzuriranje korteksa, tanjšanje korteksa, kortikalno baloniranje, kortikalno redčenje ali zgoščevanje in kortikalno permeacijo (1). Edem perifernega kostnega mozga okoli tumorja, subperiostalni edem ali masa v mehkih tkivih



Slika 2: Rentgenska slika (A) in slikanje z magnetno resonanco (B) naključno odkritega enhondroma v desni rami. Sprememba se nahaja intramedularno v metafizi, se ne dotika in ne uzurira korteksa, ima tipično lobulirano strukturo brez edema ali drugih agresivnih radioloških značilnosti.

na MRI nakazujejo nizkomaligni hondrosarkom. Sumljivi značilnosti za maligni tumor sta tudi bistveno večja razsežnost tumorja na MRI kot na RTG ter umestitev na epifizi ali širjenje hrustančnega tumorja po epifizi; benigni hrustančni tumorji se namreč nahajajo v metafizah (13).

Scintigrafija skeleta za odkrivanje multiplih enhondromov je ob možnostih izvedbe MRI celotnega telesa izgubila svoj pomen. S scintigrafijo tudi ne moremo zanesljivo razlikovati med benignim enhondromom, atipičnim hrustančnim tumorjem ali hondrosarkomom, zato ni več primerna kot rutinska preiskava pri obravnavi enhondromov. Po drugi strani se večkrat zgodi, da scintigrafija skeleta in pozitronska emisijska tomografija (PET) pokažeta enhondrome kot naključne najdbe; ti lahko namreč kljub svoji benignosti znatno kopičijo radionuklide (2).

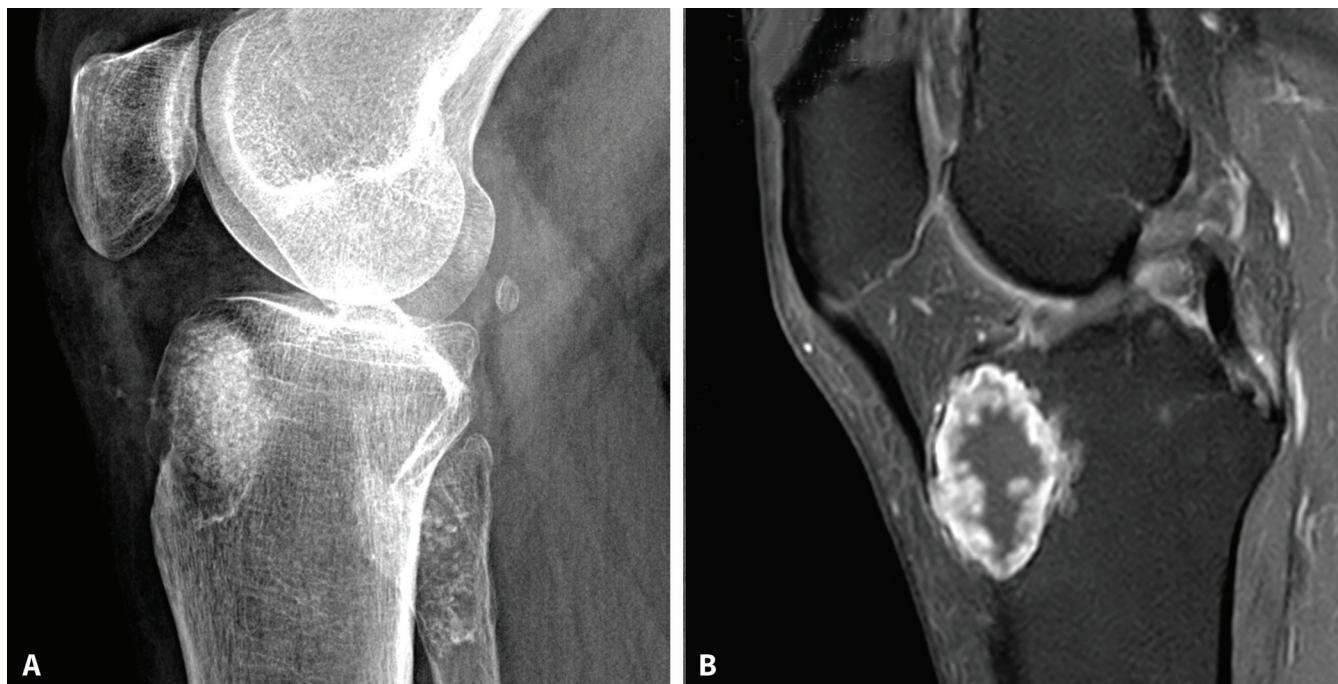
4 Diferencialna diagnoza in indikacije za biopsijo

Ob odkritju hrustančnega tumorja benignega videza pri diferencialni diagnozi poleg enhondroma prihajajo v poštev ostali kostni tumorji iz hialinega hrustanca, ki jih v skladu s klasifikacijo kostnih tumorjev SZO (16) razvrščamo glede na izvorno tkivo in tumorski matriks takole: periostalni hondrom, osteohondrom

(hrustančna eksostoza), hondromiksoidni fibrom, atipični hrustančni tumor (starejše poimenovanje hondrosarkom – gradus 1), hondroblastom in hondrosarkom visokega gradusa. Hondromiksoidni fibrom in atipični hrustančni tumor veljata za lokalno agresivna, hondroblastom in atipični hrustančni tumor pa redko lahko tudi metastazirata (< 2 %).

Biopsija domnevnega enhondroma je na mestu, če malignosti spremembe ni mogoče izključiti ali če na podlagi klinične slike in slikovnih preiskav obstaja sum za lokalno agresiven benigni hrustančni tumor. Negotovost radiološkega izvida ali leččega zdravnika pa ne smeta biti edini razlog za nepotrebno biopsijo, saj se v dvomljivih primerih priporoča napotitev v specializirano terciarno ustanovo za kostne tumorje (v R Sloveniji je to Oddelek za tumorsko kirurgijo na Ortopedski kliniki, UKC Ljubljana).

Biopsijo je treba praviloma opraviti v tisti terciarni bolnišnici, ki bo ob agresivnem ali malignem tumorju izvedla dokončno kirurško zdravljenje. Pri biopsiji je namreč zelo pomembno natančno izogibanje ključnim anatomskim strukturam (žile, živci, določene mišične skupine) in izbira pravilnega pristopa v področju, kjer bo morda kasneje potekal kirurški rez za odstranitev tumorja. Anatomski pristop mora upoštevati možnost, da bi zaradi onkoloških razlogov ob dokončni resekciji morali vretenasto izrezati celoten biopsijski kanal z



Slika 3: Rentgenska slika (A) in slikanje z magnetno resonanco (B) bolečega atipičnega hrustančnega tumorja v proksimalni golenici, desno spodaj na rentgenu pa je hkrati prikazan enhondrom proksimalne mečnice brez izraženih simptomov.

Atipični hrustančni tumor ima izrazite agresivne značilnosti: balonira korteks, uzurira korteks, na določenih mestih korteks prekinja in se širi v mehka tkiva, neostro omejen je proti spongiozni kostnini.

varnostnim robom in ga pustiti na resektatu. Previdno je treba izbrati tako pristop biopsije kot tudi morebitno izstopno točko drenažne cevke, da ne onesnažimo okolnih nekontaminiranih kompartmentov (2). Pravilna kirurška tehnika zahteva skrb za čim manjšo kontaminacijo okolice biopsijskega kanala s tumorskim tkivom (po možnosti debeloigelnna punkcija mehko-tkivne komponente tumorja ali vrtilna biopsija intramedularno ležeče spremembe) ter natančno slikovno vodenje posega (RTG ali CT ali UZ), s čimer zagotovimo odvzem dovolj velikega vzorca tkiva iz predela tumorja z najagresivnejšimi značilnostmi. Vsaka biopsija je povezana s tveganjem za napako pri vzorčenju oz. za odvzem neznačilnega vzorca tkiva (17), saj lahko v istem hrustančnem tumorju najdemo benigna, dobro diferencirana, in maligna, tj. slabo diferencirana področja. Za manjše hrustančne tumorje v kosteh roke ali noge praviloma pride v poštev ekskohleacijska biopsija (tj. celotno tumorsko votlino izpraznimo že ob biopsiji).

V določenih primerih niti po histološki biopsiji ni mogoče zanesljivo razlikovati med enhondromom, atipičnim hrustančnim tumorjem in hondrosarkomom. Zato je bistvenega pomena primerjava med histopatološko sliko in MRI, na kateri iščemo znake kortikalne permeacije (17). V dvomljivih primerih je treba primer

obravnavati na multidisciplinarnem konziliju ob upoštevanju vseh razpoložljivih kliničnih, radioloških in histopatoloških podatkov (za R Slovenijo je to Radio-loško-patološko-ortopedski konzilij na Ortopedski kliniki, UKC Ljubljana) ali po potrebi poslati histološke vzorce na posvet referenčnemu laboratoriju za patologijo v tujino (17,18).

5 Histopatologija

Kirurško zdravljenje enhondromov v večini primerov pomeni ekskohleacijo v spremembi sami, zato se tumorji odstranijo v majhnih delcih, kar pogosto onemogoča mikroskopsko oceniti odnos tumorja do okolne kostnine – nekaterih pomembnih parametrov za ločevanje enhondromov od drugih hrustančnih tumorjev (permeativna rast, erozija kortikalne kosti). Značilni enhondrom ima videz sivomodrega hialinega hrustanca. Mikroskopske značilnosti enhondroma so: redkoceličnost, odsotnost citoloških atipij (jedra hondrocitov so drobna, okrogla, temna, brez nukleolov), rast v obliki lobulov, pogoste kalcifikacije in odsotnost permeativne rasti (tj. infiltrativne rasti med kostnimi letvicami) (1). Mikroskopske značilnosti enhondromov se razlikujejo glede na njihovo anatomsko umeščenost, zato je treba pri interpretiranju mikroskopske slike upoštevati

mesto spremembe skupaj z radiološkimi ugotovitvami in kliničnimi značilnostmi; pri enhondromih malih kosti rok in nog ter enhondromih v sklopu multiple enhondromatoze je histopatološka slika pogosto enaka kot pri atipičnih hrustančnih tumorjih (1,19).

Atipičnih hrustančni tumorji so mikroskopsko nekoliko bolj gostocelični od enhondromov, kalcifikacije so manj obsežne ali odsotne, prisotne so blage celične atipije (večja svetla jedra z nukleoli). Najpomembnejša in najzanesljivejša histopatološka merila za ločevanje med atipičnim hrustančnim tumorjem in enhondromom so prisotnost mikroidnega tumorskega matriksa, permeativna rast in erozija (uzura) kortikalne kosti. Zadnji značilnosti sta le redko vidni v biopsijskih vzorcih hrustančnih tumorjev. Potrebno je poudariti, da obstaja morfološki spekter od klasične mikroskopske slike enhondroma brez atipičnih značilnosti do različno izraženih atipičnih sprememb, ki govorijo v prid atipičnemu hrustančnemu tumorju. Zato je za razlikovanje med enhondromom in atipičnim hrustančnim tumorjem ključna korelacija med histopatološko sliko in sliko na MRI.

Mikroskopske značilnosti hondrosarkoma (gradus 2 ali 3) so poleg sprememb, ki jih srečamo v atipičnem hrustančnem tumorju, večja gostota celic, izrazite celične atipije in prisotnost mitoz. Te značilnosti so po navadi tako izrazite, da omogočajo v velikih kosteh, da se zanesljivo razlikuje od enhondroma in atipičnega hrustančnega tumorja (20). V malih kosteh rok in nog so lahko enhondromi razmeroma gostocelični (podobno kot atipični hrustančni tumorji ali celo hondrosarkomi gradusa 2) in na slikovnih preiskavah močno stanjšajo korteks ter se bočijo v mehka tkiva ob kosti, zato je razlikovnejše med enhondromom in hondrosarkomom malih kosti zelo težavno. Mikroskopsko lahko potrdimo diagnozo hondrosarkom malih kosti, če dokažemo infiltrativno rast v mehka tkiva, prav tako govori močno v prid hondrosarkomu najdba mitoz v tumorskih celicah.

Enhondromi medenice, hrbtenice, reber in prsnice pa so zelo redki, zato je treba vse hrustančne tumorje na teh mestih praviloma obravnavati kot agresivne in potencialno maligne spremembe (1,20).

6 Klinično spremljanje in zdravljenje

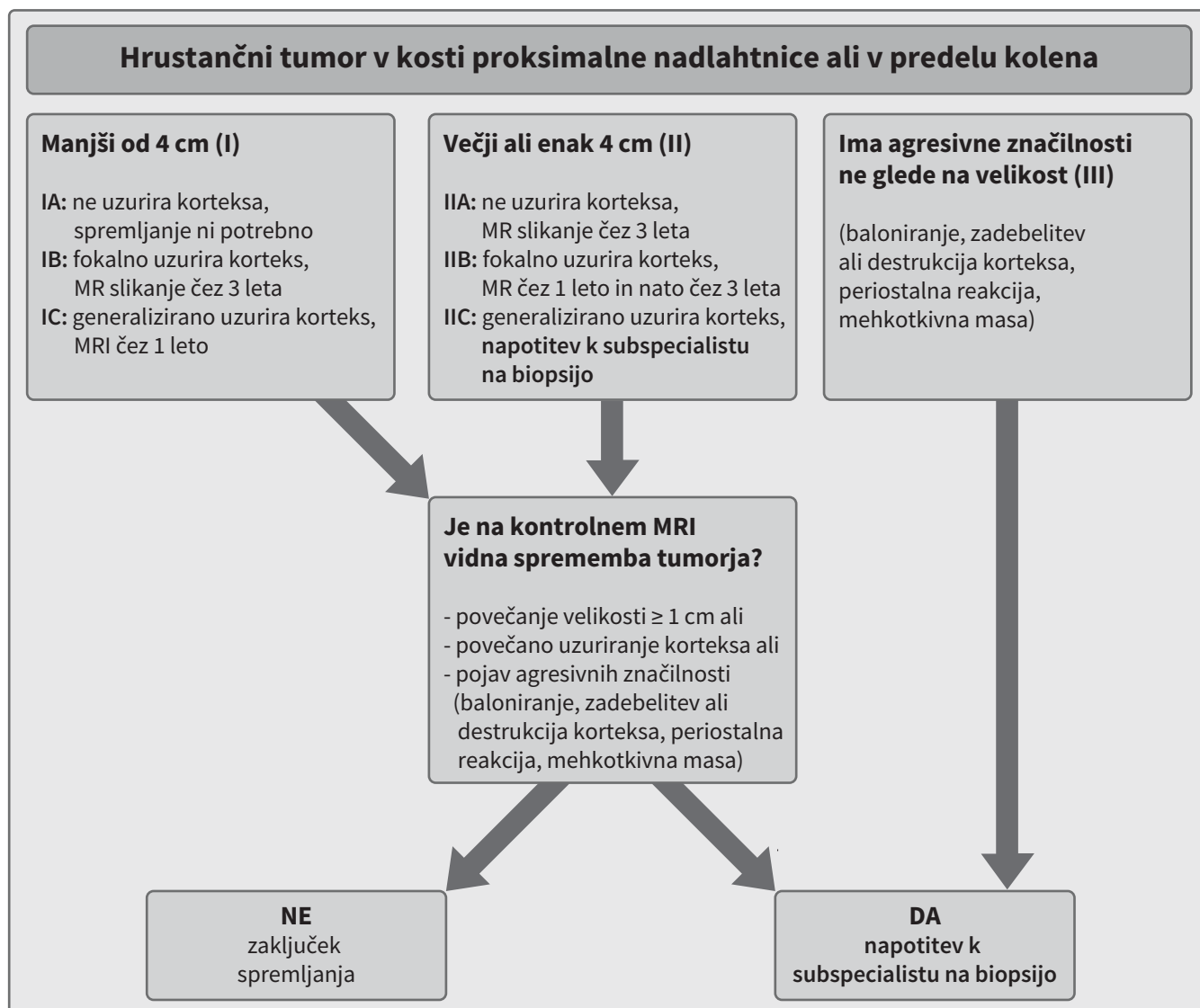
Naključno odkritih intramedularnih solitarnih enhondromov dolgih kosti brez izraženih simptomov, če ne rastejo in ne tanjšajo korteksa, v večini primerov ni treba zdraviti. Bolnikom je treba podrobno razložiti načela obravnave hrustančnih tumorjev, saj jih veliko

izrazi željo po biopsijski preiskavi ali popolni odstranitvi tumorja zgolj zaradi strahu pred kasnejšo maligno preobrazbo. Žal občasno bolnike po nepotrebem vznemiri dvoumen radiološki izvid, v katerem se kljub odsotnosti kakršnihkoli agresivnih slikovnih značilnosti omenja malo verjetna diferencialnodiaagnostična možnost: nizkomaligni hondrosarkom (2). Ker radiološko ni možno vedno zanesljivo opredeliti narave tumorja, se lahko pojavi potreba po dodatnih preiskavah ali po multidisciplinarni obravnavi bolnikov, kar pa je zanje stresno. V tem oziru je pomembno poudariti, da znaša možnost maligne preobrazbe iz solitarnega enhondroma v maligno bolezen manj kot 1 % (21).

Kadar naletimo na enhondrom z lokalnimi bolečinami, je primerno zdravljenje temeljita ekskohleacija po predhodni biopsiji in polnitev izpraznjene votline s kostnim nadomestkom ali kostnim cementom. Enhondrome majhnih kosti rok in nog praviloma vedno aktivno zdravimo z ekskohleacijsko biopsijo zaradi možnosti patološkega zloma (1). Vse z multiplimi enhondromi (Ollierjeva bolezen, Maffuccijska bolezen) pa je treba doživljenjsko redno spremljati na kontrolnih pregledih zaradi povečanega tveganja za maligno preobrazbo, ki naj bi znašalo kar 15–30 % (12).

V enem vodilnih britanskih centrov za sarkome *The Royal Orthopaedic Hospital* iz Birminghama so nedavno razvili protokol BACTIP za spremljanje solitarnih hrustančnih tumorjev v proksimalnem humerusu in v predelu kolena (4), ki se je v retrospektivni validaciji 387 primerov v 10-letnem obdobju zajemanja podatkov izkazal z odličnimi rezultati (5). Uporabo kliničnih smernic BACTIP za ortopedsko stroko na področju Slovenije je na svoji letni skupščini dne 29. novembra 2019 sprejelo Združenje ortopedov Slovenskega zdravniškega društva (7). Protokol BACTIP temelji na radiološki oceni dolžine hrustančnega tumorja in t.i. uzuriranja korteksa kosti (*angl.* endosteal scalloping), kot je shematsko prikazano na Sliki 4. Dolžina tumorja ustreza največji izmerjeni velikosti tumorja na MRI, prazna vrednost 4 cm pa odloča o razvrstitvi v kategorijo I (tumorji < 4 cm) ali kategorijo II (tumorji ≥ 4 cm). Uzuriranje korteksa kosti je lahko odsotno (A), prisotno samo v žariščih (B) ali generalizirano (C). Na podlagi teh dveh parametrov razvrstimo tumorje v prvih 6 kategorij (IA, IB, IC, IIA, IIB, IIC). V kategorijo III sodijo tumorji z agresivnimi radiološkimi značilnostmi (baloniranje ali zadebelitev korteksa, prebijanje korteksa, periostalna reakcija ali širjenje v mehka tkiva), ne glede na velikost.

Za kategorijo I se pri povsem intramedularni umeščenosti (IA) ne priporoča spremljanja, če je uzuriranje



Slika 4: Shematični prikaz protokola BACTIP za spremljanje solitarnih hrustančnih tumorjev v proksimalnem humerusu in v predelu kolena s slikanjem z magnetno resonanco (MRI) s kontrastnim sredstvom. Povzeto in prirejeno po (4,5).

korteksa v samih žariščih prisotno (IB), pa se opravi kontrolni MRI čez 3 leta. Če na kontrolnem MRI ni sprememb, se spremljanje zaključí, če pa se poveča dolžina tumorja za > 1 cm, če je povečan obseg uzuriranja ali razvoja agresivnih značilnosti, pa bolnika napotimo k subspecialistu za kostne tumorje. Takojšnja napotitev k subspecialistu v kategoriji I se svetuje tudi ob generaliziranem uzuriranju korteksa (IC).

Kategorija II brez uzuriranja (IIA) zahteva kontrolni MRI čez 3 leta in zaključek spremljanja, če na njem ni prej opisane radiološke dinamike. Ob žariščnem uzuriranju (IIB) je predviden kontrolni MRI čez eno leto in nato ponovno čez 3 leta, v primeru radiološke dinamike na kontrolnih MRI pa napotitev k specialistu. Hrustančne tumorje z generaliziranim uzuriranjem

ob dimenziji ≥ 4 cm (IIC) ali agresivnimi radiološkimi značilnostmi (III) kar takoj napotimo k subspecialistu zaradi presoje o indikacijah za biopsijo.

7 Zaključek

Enhondrom je pogosta nenevarna novotvorba iz zrelega hialinega hrustanca, večinoma brez izraženih simptomov, in ne potrebuje zdravljenja. Težava je v tem, da jih je včasih težko ločiti od drugih benignih agresivnih ali malignih hrustančnih tumorjev. Kombinacija sorazmerne pogostosti enhondromov v splošni populaciji in sedanje rutinske uporabe MRI pri diagnosticiranju pogostih ortopedskih bolezni (npr. okvara meniskusov in rotacijske manšete) ima za posledico veliko

število naključno odkritih enhondromov v predelu kolena in rame, ki zahtevajo nadaljnjo klinično obravnavo. V Veliki Britaniji zasnovani protokol BACTIP (4-5), ki ga je za uporabo v Sloveniji sprejelo tudi Združenje ortopedov Slovenskega zdravniškega društva (7), predstavlja temelj klinične obravnave bolnikov z naključno odkritimi hrustančnimi spremembami v Sloveniji. Ta protokol omogoča varno ločevanje med pogostimi nenevarnimi enhondromi in redkimi hrustančnimi

tumorji, ki zahtevajo kirurško zdravljenje, in sicer na podlagi ocene velikosti hrustančnega tumorja, uzuriranja korteksa in prisotnosti/odsotnosti ostalih agresivnih radioloških značilnosti (baloniranje ali zadebelitev korteksa, prebijanje korteksa, periostalna reakcija ali širjenje v mehka tkiva).

Izjava o navzkrižju interesov

Avtorji nimamo navzkrižja interesov.

Literatura

- Santini-Araujo E, Kalil RK, Bertoni F, Park YK, eds. Tumors and Tumor-Like Lesions of Bone: For Surgical Pathologists, Orthopedic Surgeons and Radiologists. London: Springer; 2015. pp. 243-51. DOI: 10.1007/978-1-4471-6578-1
- Nottrott M, Harges J, Gosheger G, Andreou D, Henrichs M, Streibueger A. Benigne Knorpeltumoren. Was mache ich mit dem Zufallsbefund? Unfallchirurg. 2014;117(10):905-14. DOI: 10.1007/s00113-014-2578-3 PMID: 25274388
- Novak M, ur. 2. šola o sarkomih, Onkološki inštitut, Ljubljana. 13.9.2018; Ljubljana. Ljubljana: Sekcija za onkološko kirurgijo pri SZD; 2018.
- Patel A, Davies AM, Botchu R, James S. A pragmatic approach to the imaging and follow-up of solitary central cartilage tumours of the proximal humerus and knee. Clin Radiol. 2019;74(7):517-26. DOI: 10.1016/j.crad.2019.01.025 PMID: 30827492
- Davies AM, Patel A, James SL, Botchu R. A retrospective validation of an imaging protocol for the management of solitary central cartilage tumours of the proximal humerus and around the knee. Clin Radiol. 2019;74(12):962-71. DOI: 10.1016/j.crad.2019.08.017 PMID: 31587800
- Jurik AG, Hansen BH, Weber K. Solitary enchondromas-diagnosis and surveillance : danish guidelines. Radiologe. 2020;60(S1):26-32. DOI: 10.1007/s00117-020-00681-7 PMID: 32322923
- Mavčič B. Smernice za obravnavo kostnih tumorjev v ortopedski ambulanti. Ljubljana: Slovensko zdravniško društvo. Združenje ortopedov; 2019 [cited 2021 Feb 11]. Available from: <http://zdruzenje.ortopedov.si/wp-content/uploads/2019/12/Mavcic-B-2-Kostni-tumorji-smernice-29nov2019.pdf>.
- Hong ED, Carrino JA, Weber KL, Fayad LM. Prevalence of shoulder enchondromas on routine MR imaging. Clin Imaging. 2011;35(5):378-84. DOI: 10.1016/j.clinimag.2010.10.012 PMID: 21872128
- Walden MJ, Murphey MD, Vidal JA. Incidental enchondromas of the knee. AJR Am J Roentgenol. 2008;190(6):1611-5. DOI: 10.2214/AJR.07.2796 PMID: 18492914
- Haase SC. Treatment of pathologic fractures. Hand Clin. 2013;29(4):579-84. DOI: 10.1016/j.hcl.2013.08.010 PMID: 24209955
- Bloem JL, Reidsma II. Bone and soft tissue tumors of hip and pelvis. Eur J Radiol. 2012;81(12):3793-801. DOI: 10.1016/j.ejrad.2011.03.101 PMID: 21524868
- Verdegaal SH, Bovée JV, Pansuriya TC, Grimer RJ, Ozger H, Jutte PC, et al. Incidence, predictive factors, and prognosis of chondrosarcoma in patients with Ollier disease and Maffucci syndrome: an international multicenter study of 161 patients. Oncologist. 2011;16(12):1771-9. DOI: 10.1634/theoncologist.2011-0200 PMID: 22147000
- Gaillard F, Weerakkody Y, Jones J, Alsalam HM, Stanislavsky A, Bashir U, et al. Enchondroma. Radiopaedia.org. S.l.: S.n.; 2020 [cited 2020 Dec 12]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/enchondroma>.
- Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop Relat Res. 1980;153:106-20. DOI: 10.1097/00003086-198011000-00013 PMID: 7449206
- Geirnaerd MJ, Hogendoorn PC, Taminiau AH, Bloem JL. Malignant cartilage tumors. Radiologe. 1998;38(6):502-8. DOI: 10.1007/s001170050385 PMID: 9700771
- Bovée JV, Flanagan AM, Lazar AJ, Nielsen GP, Yoshida A. Bone tumours. In: ; World Health Organization WHO Classification of Tumours. Vol. 1. Digestive System Tumours. Geneva: WHO; 2020.
- Jennings R, Riley N, Rose B, Rossi R, Skinner JA, Cannon SR, et al. An evaluation of the diagnostic accuracy of the grade of preoperative biopsy compared to surgical excision in chondrosarcoma of the long bones. Int J Surg Oncol. 2010;2010:270195. DOI: 10.1155/2010/270195 PMID: 22312488
- Bernard SA, Murphey MD, Flemming DJ, Kransdorf MJ. Improved differentiation of benign osteochondromas from secondary chondrosarcomas with standardized measurement of cartilage cap at CT and MR imaging. Radiology. 2010;255(3):857-65. DOI: 10.1148/radiol.10082120 PMID: 20392983
- Wittig J. Enchondroma. Morristown: Morristown Medical Center; 2014 [cited 2020 Dec 12]. Available from: <http://www.tumorsurgery.org/tumor-education/bone-tumors/types-of-bone-tumors/enchondroma.aspx>.
- Mavrogenis AF, Gambarotti M, Angelini A, Palmerini E, Staals EL, Ruggieri P, et al. Chondrosarcomas revisited. Orthopedics. 2012;35(3):e379-90. DOI: 10.3928/01477447-20120222-30 PMID: 22385450
- Biondi NL, Varacallo M. Enchondroma. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.