

Diagnostiek

Samenvatting m.b.t. diagnostiek primaire tumor

1. Conventioneel radiologisch onderzoek in minstens twee richtingen van goede kwaliteit is de hoeksteen van de differentiële diagnostiek ⁴
2. Bij enige twijfel aan radiologische differentiële diagnose wordt consultatie van de Commissie voor Beentumoren aangeraden (zie [bijlage 1](#))
3. Bij radiologische verdenking op een primair maligne beentumor dient de invasieve diagnostiek (het biopt) in het uiteindelijk daartoe aangewezen behandelende centrum plaats te vinden
4. Adequaat onderling overleg tussen behandelaar, radioloog en patholoog is essentieel met betrekking tot diagnostiek en therapie

Medisch technisch

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Anamnese, lichamelijk- en laboratorium onderzoek

I anamnese:

Vragen naar:

1. duur en intensiteit klachten, oorzakelijk moment bijv. trauma, (nacht)pijn, en tijdstip van optreden
2. zwelling, functiebeperking, gestoord bewegingspatroon
3. koorts, gewichtsverlies, hoestklachten, hemoptoë, dyspnoe
4. benigne of maligne tumor in het verleden, familieanamnese, radiotherapie in het verleden

II Lichamelijk onderzoek:

1. grootte, vorm en consistentie van de zwelling
2. lokalisatie en relatie van de zwelling met bot
3. afgrenzing en beweeglijkheid bij palpatie van de zwelling t.o.v. de omliggende structuren
4. functiebeperking van nabij gelegen gewricht(en)
5. verschijnselen van perifere of centrale neurologische uitval
6. temperatuur; gewichtsverlies
7. regionale lymfklierstations

III Laboratorium onderzoek:

1. Volledig bloedbeeld + leukocytdifferentiatie; BSE; CRP
2. Nierfunctie;
3. Alkalische fosfatase; LDH

Op indicatie: PTH, serumcalcium en fosfaat

Beeldvormend onderzoek

- Conventioneel radiologisch onderzoek dient altijd als eerste onderzoek te gebeuren bij verdenking op een primair of secundair (metastatisch) botproces. Opnamen in tenminste twee richtingen van goede kwaliteit zijn vereist. Het standaard radiologisch onderzoek geeft essentiële informatie en is onmisbaar in de verdere besluitvorming. In bepaalde gevallen van benigne tumoren is daarbij het radiologisch beeld zodanig typisch dat verder beeldvormend onderzoek niet meer nodig is. Men moet zich realiseren dat afwijkingen op 'conventioneel radiologisch onderzoek' het gevolg kunnen zijn van andere oorzaken dan primaire beentumoren, zoals bijvoorbeeld reactie op trauma,

metabole ziekten, ischaemie, infectie en anatomische varianten.

- **MRI** is de volgende stap, als er aan de hand van de conventionele röntgenfoto's tot verdere diagnostiek wordt besloten (zie [bijlage 6](#)). Een MRI is noodzakelijk om de precieze uitbreiding van de tumor vast te leggen alsmede de relatie van de tumor ten opzichte van de gewrichten, bloedvaten en zenuwen. MRI dient altijd voorafgaand aan een eventuele biopsie- en/of behandeling plaats te vinden. MRI is niet alleen voorbehouden aan maligne afwijkingen of aan afwijkingen waarvan de benigniteit of maligniteit onzeker is maar is ook te gebruiken bij enkele benigne tumoren. MRI geldt vanwege de optimale afbeeldingsmogelijkheid in alle dimensies en weke delenresolutie als de primaire modaliteit voor beoordeling lokoregionale uitbreiding van een botproces (benigne actief/agressief of (mogelijk) maligne); hierbij geïncorporeerd de relatie van het proces tot gewrichten en vaat- en zenuwstructuren.

In selecte gevallen draagt MRI, eventueel met contrast, bij aan verkleining van de differentiële diagnose op grond van morfologie en signaalkarakteristieken en/of aankleuringspatroon (incl. ABC, chondrotumoren, fibromatose, synovitis villonodularis pigmentosa etc.). Een combinatie van T1-gewogen sequenties, T2 met vetsuppressie en T1 na contrast toediening met vetsuppressie is hierbij ten minste gewenst. Ook de gevoeligheid van MRI voor aantonen van beenmerg- en wekedelenoedeem (m.n. T2 gewogen sequentie met vetsuppressie) kan, in combinatie met conventioneel röntgenonderzoek, bijdragen aan de diagnose (zoals bijvoorbeeld chondroblastoom, osteoblastoom, osteoïd osteoom, osteomyelitis, etc.).

Een specifieke rol is weggelegd voor **dynamische MRI** (zie [bijlage 6](#)) tijdens en na toediening van intraveneus contrast: het representeert de biologische activiteit van de tumor of tumorachtige aandoening. Het geeft een indicatie van de aanwezigheid van vitaal tumorweefsel vs. necrose vs. oedeem en het informeert over de reactie op de therapie en kan de voorkeurslokalisatie voor de eventuele biopsieplaats aangeven [5](#) [6](#). Ten aanzien van kraakbeentumoren is er ook een voorname rol voor dynamische MRI met contrast bij het onderscheid benigne enchondroom vs. laaggradig chondrosaroom [7](#). Bij lokalisatie van een tumor in de wervelkolom bestaat het additionele voordeel van MRI boven CT en botscaan dat multifocaliteit sensitiever wordt aangetoond.

- **CT-scan** van het gebied van de tumor is slechts op specifieke indicaties aangewezen bijvoorbeeld indien meer morfologische informatie (inclusief been/kraakbeeninformatie) nodig is over tumor en/of omliggend bot, met name bij tumoren in wervelkolom of bekken. In selectieve gevallen geeft CT wel optimaal inzicht in de relatie tumor- om/aanliggend bot en resterende cortex (mede ter beoordeling fractuurrisico). Osteoïd osteoom is een van de specifieke indicaties waarbij CT een vaak essentiële bijdrage levert aan de diagnosestelling en behandelingsmogelijkheden.
- **Andere onderzoeksmethoden**, zoals X-thorax, CT-thorax en skeletscintigrafie en PET-scan zijn in tweede instantie nodig om de eventuele multicentriciteit en metastasen op afstand van de afwijking vast te stellen en kunnen tevens bijdragen aan de differentiële diagnose.

Radiologische kenmerken (zie [bijlage 3](#))

Op grond van de radiologische kenmerken beschreven in de bijlage kan men tot een voorlopige conclusie komen en wel dat het radiologisch beeld samen met het klinische beeld wijst op:

- een benigne afwijking
- een maligne afwijking
- een afwijking waarvan het benigne of maligne karakter onzeker blijft

Een afwijking kan op grond van het conventionele radiologisch beeld alleen als waarschijnlijk benigne gediagnosticeerd worden wanneer met behulp van dit conventionele radiologisch beeld de diagnose met hoge waarschijnlijkheid gediagnosticeerd kan worden. In alle andere gevallen dient het radiologisch onderzoek uitgebreid te worden met MRI en/of CT om een betere inschatting te kunnen maken omtrent het mogelijk benigne karakter van de afwijking.

Beleid na verrichten beeldvormend onderzoek:

- **Waarschijnlijk benigne afwijking**
Bij een waarschijnlijk benigne afwijking zijn er drie mogelijkheden op grond van de algemeen aanvaarde radiologische criteria volgens Lodwick en Enneking:

1. Latente of oude niet-actieve afwijking

Hierbij is behandeling niet nodig (tenzij kans op pathologische fractuur, of bijv. bij osteochondroom bestaan van secundaire symptomatologie), dus in het algemeen expectatief! (niet-ossificerend)

fibroom, fibreus corticaal defect, oude solitaire botcyste, benigne osteochondroom). Wanneer er sprake is van een zgn. toevalsbevinding kan de afwijking klinisch en radiologisch vervolgd worden. Hierbij wordt elke 3-6 maanden het conventioneel radiologisch onderzoek herhaald. Indien de afwijking 2 jaar stabiel blijft, dan kan controle gestaakt worden.

2. Actieve afwijking

Afhankelijk van de differentiële diagnose is soms verdere lokale stadiëring gewenst (MRI en/of CT, skeletscintigrafie). Meestal bestaat er een indicatie voor nadere diagnostiek, biopsie en behandeling (bijv. solitaire botcyste, reusceltumor, chondroblastoom, osteoïd osteoom, eosinofiel granuloom). Het beleid is soms expectatief, soms invasief. Indien maligniteit niet kan worden uitgesloten, dient de MRI bij voorkeur verricht te worden in het ziekenhuis waarnaar patiënt verwezen wordt voor behandeling. Dit in verband met de keuze van plaats van de biopsie en de te kiezen afbeeldingsvlakken in verband met de in te stellen behandeling.

3. Agressieve afwijking

Hierbij is verdere stadiëring lokaal en eventueel op afstand d.m.v. MRI en/of CT en/of skeletscintigrafie en CT thorax nodig en vrijwel altijd biopsie en behandeling.

Bij agressieve afwijkingen en sommige actieve afwijkingen wordt het aangewezen geacht afhankelijk van de overwogen differentiële diagnose, de verwachte gecompliceerdheid van de behandeling of het elders bestaan van nieuwe behandeltechnieken (bijvoorbeeld reusceltumor, osteoïd osteoom) te verwijzen naar een centrum met specifieke expertise.

- *Waarschijnlijk maligne afwijking*

Consultatie, zonodig met spoed, van de Commissie voor Beentumoren met betrekking tot de differentiële diagnose en de te voeren strategie is sterk aan te bevelen (zie [bijlage 1](#)). Vervolgens kan worden verwezen naar een van de vier gespecialiseerde centra (LUMC, AMC, UMCG, UMC St Radboud Nijmegen) voor nadere diagnostiek en behandeling. In verband met de vaak moeilijke, meestal multidisciplinaire behandeling vindt verwijzing bij voorkeur plaats vóór een biopsie wordt genomen.

*Stadiëringsonderzoeken moeten gericht worden op de lokale tumoruitbreiding (MRI) en het al dan niet aanwezig zijn van metastasen op afstand (thoraxfoto, CT-thorax, skeletscintigrafie). Detectie van eventuele metastasen op afstand wordt ingezet indien de tumor histologisch bewezen maligne is om overdiagnostiek te voorkomen. MRI vraagt speciale expertise, aangezien de scanvlakken gekozen moeten worden met het oog op eventuele operatieve behandeling. De biopsie- en behandelingsstrategie zal afhangen van de aard van het gezwel, lokalisatie, uitbreiding en stadium.

- *Onzekerheid over de benigniteit dan wel maligniteit van de afwijking*

In deze groep kan verwijzing naar een in beentumoren gespecialiseerd centrum worden overwogen. Dit kan bij voorkeur worden voorafgegaan door consultatie van de Commissie voor Beentumoren (zie [bijlage 1](#)). Dit geschiedt, in verband met de behandelingsmogelijkheden, bij voorkeur voordat de biopsie wordt genomen, aangezien de plaats en het traject waarlangs de biopsie wordt genomen van belang is bij het later bepalen van de behandeling.

Biopsie

- Voor samenvatting van de vereisten bij de biopsie: (zie [bijlage 4](#)). Voor praktische aanbevelingen voor de patholoog: (zie [bijlage 9](#)).
- Bij een afwijking met radiologisch verdenking op maligniteit dient de biopsie genomen te worden in het centrum waar uiteindelijk ook de definitieve behandeling zal worden verricht.
- Een histologisch biopt is de gouden standaard voor de diagnostiek van vele tumoren van het bewegingsapparaat. Voorwaarde is wel dat het biopt representatief is voor de afwijking en niet mechanisch beschadigd of anderszins onbeoordeelbaar is. Zonder een exacte diagnose is adequate behandeling niet mogelijk. Voor de diagnostiek wordt de 2002 WHO classificatie aangehouden (zie [bijlage 8](#)). Elk biopt uit het bot dient te worden ontkalkt. Voor ontkalkingsprotocollen (zie [bijlage 7](#)).
- Het is wezenlijk een zo exact mogelijke klinisch-radiologische differentiële diagnose op te stellen voorafgaande aan de biopsie en hiermee rekening te houden met het plannen van de biopsie. Of de afwijking niet-agressief-benigne, agressief-benigne, mogelijk maligne of zeker maligne lijkt,