



# Das nicht ossifizierende Fibrom (NOF)

K. Siebenrock<sup>a</sup>, M. Cserhati<sup>b</sup>, M. Dutoit<sup>c</sup>, G. U. Exner<sup>d</sup>, F. Hefti<sup>e</sup>, A. Kaelin<sup>f</sup>, G. Jundt<sup>g</sup>,  
A. von Hochstetter<sup>h</sup>

<sup>a</sup> Prof. Dr. med., Chefarzt, Klinik und Poliklinik für orthopädische Chirurgie, Inselspital, Bern, <sup>b</sup> Dr. med., FMH Orthopädische Chirurgie und Traumatologie, Zürich, <sup>c</sup> Prof. Dr. med., Médecin-chef, Hôpital orthopédique de la Suisse romande, Lausanne, <sup>d</sup> Prof. Dr. med., Orthopädische Universitätsklinik Balgrist, Zürich, <sup>e</sup> Prof. Dr. med., Chefarzt, Kinderorthopädische Universitätsklinik, Universitätskinderhospital beider Basel, Basel, <sup>f</sup> Prof. Dr. med., Médecin-chef, Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital des enfants, Genève, <sup>g</sup> Prof. Dr. med., Leitender Arzt, Institut für Pathologie der Universität, Basel, <sup>h</sup> Prof. Dr. med., Pathologie Institut Enge, Zürich

## Quintessenz

- Das nicht ossifizierende Fibrom (NOF) stellt eine Wachstumsanomalie und zugleich die häufigste gutartige Veränderung im Knochen dar.
- Typischerweise findet sich das NOF exzentrisch in der distalen Femurmetaphyse mit lobuliertem Aussehen und klarer sklerotischer Abgrenzung zum Markraum hin.
- Weitere diagnostische Massnahmen bei typischem Bild sind nicht indiziert, da es fast immer zu einer spontanen Ausheilung kommt.
- In seltenen Fällen mit grösserer Ausdehnung kann bei zunehmenden Schmerzen und Frakturgefährdung ein therapeutisches Vorgehen mit Curettage und Spongiosaplastik notwendig werden.

## Summary

### Non-ossifying fibroma

- *Non-ossifying fibroma (NOF) is a developmental defect which at the same time represents the commonest benign bone lesion.*
- *Typically it is localised eccentrically in the distal metaphysis of the femur. On x-ray imaging it has a lobulated appearance and is separated from the marrow by a sclerotic rim.*
- *Additional diagnostic workup is not indicated in typical cases since the lesion almost always undergoes spontaneous resolution within a few years.*
- *In the rare cases involving large lesions, progressive development of pain and risk of fracture, therapeutic measures such as a curettage followed by bone graft may become necessary.*

## Einleitung

Das nicht ossifizierende Fibrom ist die häufigste gutartige Veränderung des Knochens [1]. Sie geht meist ohne eine klinische Symptomatik einher und ist häufig ein radiologischer Zufallsbefund. Die typische Lokalisation und das sehr charakteristische Aussehen auf dem Röntgenbild allein erlauben die Diagnose mit sehr hoher Sicherheit, so dass zusätzliche bildgebende Abklärungsmassnahmen oder gar eine Biopsie so gut wie nie indiziert sind. Das nicht ossifizierende Fibrom (NOF) heilt spontan aus, weshalb nur in Ausnahmefällen radiologische Verlaufskontrollen notwendig sind [1–3]. In seltenen Fäl-

len finden sich grössere Läsionen, die ein Frakturrisiko darstellen, insbesondere wenn sie mit Schmerzen einhergehen. Nur in diesen Fällen kann eine Curettage und Spongiosaauffüllung notwendig werden.

## Definition

Das nicht ossifizierende Fibrom (NOF) ist keine echte Neubildung sondern stellt eine Entwicklungsanomalie dar [4]. In der betroffenen Region bleibt dabei während des Wachstums die normalerweise stattfindende Ossifikation im Knochen aus, und stattdessen wird das Areal mit Bindegewebe ausgefüllt. Das NOF findet sich deshalb im Kindesalter und neigt gegen Wachstumsende zur spontanen Heilung durch Ossifikation. Gelegentlich kann es als Residuum in der Meta- und Diaphysenregion des Knochens bestehen bleiben.

## Epidemiologie


Das NOF gilt als die häufigste gutartige Knochenveränderung. Eine genaue Inzidenz ist jedoch aufgrund des typischerweise zufällig gestellten Befundes nicht bekannt. Am häufigsten wird das NOF im Alter von 10–15 Jahren diagnostiziert [1–3]. Latente Stadien können gelegentlich noch im höheren Alter entdeckt werden. Die Geschlechtsverteilung ist ausgewogen. Das NOF findet sich fast ausschliesslich an der unteren Extremität und dort in der überwiegenden Mehrheit in der Metaphyse des distalen Femurs. Am zweithäufigsten zeigt sich die Läsion in der distalen Tibiametaphyse und an dritter Stelle in der proximalen Tibiametaphyse. Nicht selten finden sich auch Fälle mit multiplen NOF in verschiedenen langen Röhrenknochen.

## Klinik

Das NOF ist in den allermeisten Fällen asymptomatisch und wird als radiologischer Zufallsbefund entdeckt, dies am häufigsten nach einem

Sturz auf das Knie oder auch etwa im Rahmen der Abklärung einer Osteochondritis dissecans des Kniegelenkes. Gelegentlich kann ein Patient in mehreren langen Röhrenknochen ein NOF aufweisen. In wenigen Fällen findet sich eine Episode mit Schmerzen über der betroffenen Region. Eine Schmerzepisode kann Ausdruck einer rascheren Grössenausdehnung oder einer beginnenden Fraktur sein. Die Beschwerden sind wegen der hohen Prädilektion im Bereich des distalen Femurs und Kniegelenks lokalisiert. Der klinische Untersuchungsbefund ist in aller Regel unergiebig. Allenfalls kann eine leichte Schwellung in Bereichen mit geringer Weichteildeckung wie etwa über der Tibiavorderseite getastet werden. In seltenen Fällen kann sich ein ausgedehntes NOF erstmals mit einer pathologischen Fraktur manifestieren [5].

### Radiologische Befunde

Typischerweise findet sich das NOF metaphysär im Bereich des distalen Femurs, weniger häufig in der distalen und proximalen Tibiametaphyse. Klassischerweise findet sich die Läsion exzentrisch, unmittelbar subperiostal mit Exkavierung und Ausdünnung der Kortikalis. An einigen Stellen kann die kortikale Begrenzung sogar vollständig fehlen. Die Längsausrichtung der ovalären Läsion entspricht der Längsachse des Knochens. Die Begrenzung zur spongiosen Seite ist glatt und scharf und zeigt einen deutlichen sklerotischen Randsaum als Ausdruck einer über einen längeren Zeitraum verlaufenden reaktiven Veränderung [1–3]. Die Läsion ist unregelmässig lobuliert und das Binnenmuster zeigt eine homogene deutliche Dichteminderung des Knochens (Abb. 1 ) . Selten und vor allem bei jüngeren Kindern findet sich die scharf begrenzte ovaläre Dichteminderung des Knochens inselförmig unmittelbar auf der metaphysären Seite der Wachstumsfuge. Dies ist Ausdruck der gestörten enchondralen Ossifikation. Mit dem weiteren Wachstum wandert die Läsion zunehmend von der Wachstumsfuge weg in Richtung Metaphyse und angrenzender Diaphyse.

Bei schmerzhaften Läsionen muss nach einer Fissur im Sinne einer beginnenden pathologischen Fraktur gesucht werden.

### Differentialdiagnose

Das sehr charakteristische radiologische Erscheinungsbild an den typischen Lokalisationen ist meist so eindeutig, dass es keiner Differentialdiagnose bedarf. Bei weniger klaren Fällen umfasst die Differentialdiagnose konventioneller radiologischer Aufnahmen in erster Linie osteolytische Läsionen in metaphysären Regionen. Solitäre und aneurysmatische Knochenzysten



**Abbildung 1**

NOF des distalen Femurs. Multilobulierter, osteolytischer und exzentrisch gelegener Befund mit deutlichem Sklerosesaum als Abgrenzung zur Spongiosa und ausgedünnter Kortikalis.

betreffen typischerweise den gesamten Querschnitt der betroffenen Knochenregion und liegen nicht intrakortikal und exzentrisch. Im Gegensatz zum NOF balloniert die aneurysmatische Knochenzyste die Kortikalis. Die Knochenzysten zeigen zudem in CT und MRI Flüssigkeit und im Falle der aneurysmatischen Knochenzysten einen Sedimentationsspiegel. Riesenzell-tumoren des Knochens zeigen eine gemischte epi- und metaphysäre Läsion, wohingegen das NOF strikt meta- bis diaphysär lokalisiert ist. Die fibröse Dysplasie findet sich ebenfalls meta- bis diaphysär, zeigt jedoch ebenfalls keine intrakortikale exzentrische Lokalisation sondern erfasst den gesamten Markraum meist über eine längere Strecke. Sie tendiert zur Bombierung der angrenzenden Kortikalis. Das sehr viel seltenere Chondromyxoidfibrom findet sich auch metaphysär in der Knieregion und kann radiologisch dem NOF ähneln. Eine Kalzifikation innerhalb der Läsion und besonders eine andauernde Schmerzsymptomatik mit lokaler Druckschmerzhaftigkeit sprechen für das Vorliegen eines Chondromyxoidfibroms. In seltenen zweifelhaften Fällen kann eine MRI-Untersuchung zur Unterscheidung notwendig werden.

### Verlauf

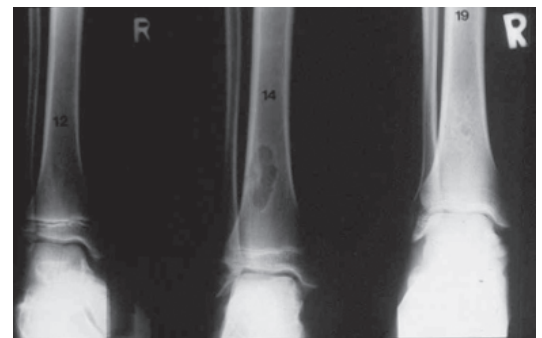
Die überwiegende Mehrzahl der NOF zeigt einen spontanen Heilungsverlauf. Eine maligne Entartung ist nicht bekannt. In der anfänglichen «aktiven» Phase findet sich das NOF exzentrisch auf der metaphysären Seite der Wachstumsfuge. Der Ausgangsort der fibrösen Knochendefekte findet sich auffällig häufig im Bereich von Seh-neneinstrahlungen in das an Wachstumsfugen

angrenzende Perichondrium und Periost [6]. Histologische Untersuchungen legen nahe, dass eine fibroplastische Entwicklungsstörung des einstrahlenden Sehngewebes ursächlich an der Bildung von NOF beteiligt sein könnte [6]. Mit zunehmendem Wachstum entfernt sich das NOF von der Wachstumsfuge und verlagert sich zunehmend in Richtung Meta- und Diaphyse. Es zeigt sich eine zunehmende Brücke normalen Knochens zwischen der Läsion und Wachstumsfuge (Abb. 2). Das NOF geht allmählich in eine ruhigere Phase über. Diese ist durch eine Remodulierung des Knochens um die Läsion herum gekennzeichnet. Es kommt zu einer Verdickung des reaktiven sklerotischen Knochenensaums im Knochen sowie zunächst zu einer Ausdünnung und zum teilweisen Verschwinden der Kortikalis, so dass dieses Stadium auch fibröser Knochendefekt genannt wird. Gegen Abschluss der Wachstumsphase erreicht die Läsion meist den meta/diaphysären Übergangsbereich. In der letzten sogenannten latenten Phase kommt es in aller Regel zu einer Ausheilung des fibrösen Defektes mit einer Rekonstitution der Kortikalis und dichter spongöser Knochenneubildung innerhalb der Läsion. Diese kann deutlich dichter werden als die Umgebung, so dass dann nach Ausheilung das Bild einer scharf begrenzten Sklerose entsteht (Abb. 2).

In wenigen Fällen kann ein NOF mit grosser Ausdehnung zur Instabilität, Fissurierung oder vollständigen pathologischen Fraktur führen. Der Frakturheilungsprozess unterscheidet sich nicht wesentlich von dem eines gesunden Knochens, so dass konservative Behandlungsmassnahmen meist ausreichen [2, 5].

## Behandlungsmassnahmen

Aufgrund des spontanen Heilungsverlaufs sind bei klassischem Röntgenbefund und typischerweise fehlender Symptomatik keine weiteren Massnahmen, insbesondere keine Biopsie oder radiologische Nachkontrollen erforderlich. Bei grösseren Läsionen, die mehr als 50% des Knochendurchmessers ausmachen, bei einem ausgedehnten kortikalen Defekt, assoziierten Schmerzen oder sehr jungen Patienten sollten Kontrollen in 6monatigen Abständen durchgeführt werden, um eine Frakturgefährdung frühzeitig zu erken-



**Abbildung 2**

Natürlicher Heilungsverlauf eines NOF in der distalen Tibiametaphyse. Radiologische Diagnose im Alter von 12 Jahren (links). Nur sehr schwacher intramedullärer Sklerosesaum. Im Alter von 14 Jahren liegt die Läsion mehr proximal. Deutlich stärkerer Sklerosesaum (Mitte). Im Alter von 19 Jahren vollständige Ausheilung mit leicht verdichteter Sklerosierung der gesamten Läsion (rechts).

nen [1, 5, 7]. In den seltenen Fällen einer drohenden Fraktur, die mit persistierenden oder zunehmenden Schmerzen oder Fissurierung einhergeht, ist ein operatives Vorgehen indiziert mit Curettage und, je nach Grösse des Defektes, zusätzlicher Spongiosaauffüllung [5]. Die Therapie einer pathologischen Fraktur richtet sich nach den generellen Regeln der Frakturbehandlung im Kindesalter [5]. Das NOF heilt dabei auch unter konservativer Therapie aus.

## Fazit

Das NOF stellt eine gutartige Wachstumsstörung des Knochens dar. Das zunächst fehlerhaft gebildete fibröse Gewebe im Knochen wird im weiteren Verlauf spontan in Knochen umgebildet. Das NOF ist in den meisten Fällen ein radiologischer Zufallsbefund im Kindes- und Wachstumsalter und geht ohne Symptomatik einher. Bei klassischem Befund sind deshalb keine weiteren Massnahmen, insbesondere Biopsien, notwendig. Auch Verlaufskontrollen erübrigen sich. Ausnahmen bilden grosse und schmerzhafte Läsionen, welche wegen einer Frakturgefahr nachkontrolliert werden sollen und allenfalls bei drohender Fraktur curettiert werden können. In den seltenen Fällen einer unsicheren Diagnose kann ein MRI in der Differentialdiagnose weiterhelfen.

## Literatur

- 1 Biermann JS. Common benign lesions of bone in children and adolescents. *J Pediatr Orthop.* 2002;22:268–73.
- 2 Enneking F. Fibrous lesions originatin in bone. In: *Musculoskeletal Tumor Surgery.* Churchill Livingstone, New York, 1993;807–15.
- 3 Wold LE, McLeod RA, Sim FH, Unni KK. Fibroma (Metaphyseal Fibrous Defect). In: R. Zorab (Ed.) *Atlas of Orthopaedic Surgery.* WB Saunders Company, Philadelphia, 1990;246–52.
- 4 Steiner GC. Fibrous cortical defect and nonossifying fibroma of bone: a study of the ultrastructure. *Arch Pathol.* 1974;97: 205–10.

- 5 Mallet JF, Rigault P, Padovani JP, Touzet P, Nezelof C. Non-ossifying fibroma in children: a surgical condition? *Chir Pediatr.* 1980;21:179–89.
- 6 Ritschl P, Wiesauer H, Krepler P. Der fibröse metaphysäre Defekt. *Orthopäde.* 1995;24:44–9.
- 7 Baschang A, von Laer L. Indication and procedure of the operative treatment of benign bone cysts in children and adolescents. *Eur J Pediatr Surg.* 1991;1:207–9.