

Algemeen

Pathologische fracturen worden gedefinieerd als een spontane fractuur door een pre-existente laesie van het betreffende bot als gevolg van een locale verzwakking of systemische ziekte (tabel 1.) De belangrijkste oorzaken van pathologische fracturen zijn osteoporose en kwaadaardige primaire en secundaire tumoren van het bot. Deze richtlijn beperkt zich tot de diagnostiek en behandeling van (dreigende) pathologische fracturen van de extremiteiten die het gevolg zijn van bot metastasen. Botmetastasen zijn de meest voorkomende vorm van kwaadaardige tumoren in het skelet en nemen in incidentie en prevalentie toe. Dit in tegenstelling tot primaire bottumoren zoals het osteosarcoom en chondrosarcoom, welke relatief zeldzaam voorkomen (1 per 100.000).¹ Bij 70% van de patiënten met botmetastasen zijn deze secundair aan een mamma-, long-, prostaat-, schildklier- of niercelcarcinoom.^{2 3 4} Door de steeds effectievere behandeling van deze gemetastaseerde primaire tumoren neemt het aantal botmetastasen in het afgelopen decennium toe. Gemiddeld wordt geschat dat twee derde van alle terminale kankerpatiënten bot metastasen heeft.^{5 6} Hoewel botmetastasen niet levensbedreigend zijn, beïnvloeden deze wel de kwaliteit van leven.⁷ In ongeveer twee derde van de patiënten bestaan de klinische symptomen van botmetastasen uit (ernstige) botpijn en daarmee samenhangende verminderde mobiliteit. Verder zijn de klinische symptomen als gevolg door hypercalcaemie, beenmerginfiltratie (pancytopenie) en ruggenmerg compressie belangrijk om te herkennen.⁵ Het bestaan van een botmetastase zelf heeft een negatieve invloed op de overall survival. 50% van de patiënten met botmetastasen overlijdt binnen zes maanden na de diagnosticering hiervan. Bekende negatief voorspellende factoren zijn het hebben van een bestaande pathologische fractuur, multipele botmetastasen, viscerale metastasen, een Hb < 7 mmol/l, een snelgroeiend carcinoom en verslechterend algemeen functioneren.³³ (tabel 1.)

Tabel 1: Prognostische score voor overall survival bij bot metastasen volgens H. Katagiri et al.³⁴

Prognostische factor		score
Primaire laesie		
Snelle groei	Hepatocellulair-, maag-, longcarcinoom	3
Langzame groei	Schildklier-, mamma-, prostaatcarcinoom, plasmocytoom, lymfoom	0
Matige groeisnelheid	Overige	2
Viscerale of cerebrale metastasen		2
Functionele status		1
Eerdere chemotherapie		1
Multipele bot metastasen		1

De overall survival bij 12 maanden voor de groep met 0-2 punten was in deze studie meer dan 90%. Bij een score tussen de 3-5 werd daalde deze survival naar ongeveer 50% en bij meer dan 6 punten tot onder de 15%.³⁴ Voor de uiteindelijke keuze van behandeling kan deze score een belangrijke rol spelen (figuur 1).

Tussen de 5 en 10% van de patiënten met een botmetastase krijgt uiteindelijk te maken met een dreigende of bestaande pathologische fractuur. Belastingafhankelijke pijn kan het eerste teken van een dreigende pathologische fractuur zijn, maar is in de praktijk een matige voorspellende factor.⁸

Mannen lijken meer aangedaan dan vrouwen (58 vs. 42%) en er bestaat een piekincidentie tussen het 40^{ste} en 80^{ste} levensjaar met een gemiddelde van 58 jaar. De grote meerderheid (80%) van bot metastasen wordt gevonden in de goed doorbloede gedeelten van het axiale skelet (inclusief bekken), de ribben en het proximale femur.⁴ Lokalisatie distaal van de elleboog en knie zijn zeldzaam.

Traditioneel worden botmetastasen ingedeeld in osteolytisch en osteoblastisch, maar in het algemeen mag worden aangenomen dat alle botmetastasen een bepaald aandeel van beide eigenschappen bezitten. Puur osteolytische laesies zijn in sterkere mate 'at risk' voor een pathologische fractuur, terwijl overwegend osteoblastisch laesies minder risicovol zijn.

Een pathologische fractuur van het proximale femur bij kinderen en jong volwassenen vindt frequent haar oorzaak in een primaire bottumor. Bij patiënten boven de 40 jaar staat een metastase of een multipel myeloom bovenaan de differentiaal diagnose (tabel 2). Ondanks het zeldzame karakter behoort een primaire bottumor in de differentiaal diagnose van de pathologische fractuur.^{3 9 10} Meestal is een betrouwbare differentiaal diagnose op te stellen aan de hand van anamnese, lichamelijk onderzoek en conventionele röntgendiagnostiek. Röntgendiagnostiek is vaak een betrouwbare manier om een maligne laesie van een benigne afwijking te onderscheiden. Deze richtlijn richt zich vooral op de diagnostiek en behandeling van een bot metastase leidend tot een (dreigende) pathologische fractuur. Enkele benigne

afwijkingen worden voor de volledigheid besproken. De meeste benigne afwijkingen onderscheiden zich door een scherpe begrenzing tussen de laesie en het aangrenzend bot, een sclerotische begrenzing en het ontbreken van een periost reactie en weke delen uitbreiding. Indien er geen betrouwbare diagnose gesteld kan worden op basis van de röntgendiagnostiek, moet een bot laesie met grote voorzichtigheid worden benaderd.

Tabel 2. Meest voorkomende tumoren bij een (dreigende) pathologische fractuur bij patiënten boven van 40 jaar of ouder.^{2 3 4}

Metastase
Longcarcinoom
Mammacarcinoom
Niercelcarcinoom (Grawitz)
Schildkliercarcinoom
Melanoom
Weke delen sarcoom

Primaire maligne bottumor
<i>Plasmocytoom (M. Kahler)</i>
<i>Chondrosarcoom</i>
<i>Osteosarcoom</i>
<i>Maligne Fibreus Histiocytoom</i>
<i>Lymfoom</i>

Primair benigne bottumor
<i>Reusceltumor</i>
<i>Aneurysmatische Bot Cyste</i>
<i>Fibreuze dysplasie</i>
<i>Solitaire botcyste</i>
<i>Non Ossifying Fibroma</i>
<i>Enchondroom</i>