

Arthroskopie 2022 · 35:179–188  
<https://doi.org/10.1007/s00142-022-00536-4>  
 Angenommen: 17. Februar 2022  
 Online publiziert: 31. März 2022  
 © Der/die Autor(en) 2022

**Redaktion**

P. Lobenhoffer, Hannover  
 J. Kriegsmann, Trier  
 W. Hackl, Innsbruck



# Primäre synoviale Chondromatose

F. Riechelmann<sup>1</sup> · W. Hackl<sup>1</sup> · K. Schmitz<sup>2</sup> · B. Henninger<sup>3</sup> · A. Keiler<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universitätsklinik für Orthopädie und Traumatologie, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck, Österreich

<sup>2</sup> INNPATh GmbH, Innsbruck, Österreich

<sup>3</sup> Universitätsklinik für Radiologie, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck, Österreich

## In diesem Beitrag

- Primäre und sekundäre synoviale Chondromatose
- Stadieneinteilung
- Pathogenese, Genetik und Pathohistologie  
 Genetik · Pathohistologie
- Klinik
- Diagnostik  
 Konventionelle Röntgenuntersuchung · Computertomographie · Sonographie · Magnetresonanztomographie · Gelenkpunktion · Diagnostische Arthroskopie · Transkutane Synoviabiopsie
- Differenzialdiagnose  
 Monarthritis großer Gelenke · Gelenk- und Muskelerkrankungen mit Mineralisierung · Von der Synovialmembran ausgehende Erkrankungen · Freie Gelenkkörper
- Therapie
- Maligne Entartung

## Zusammenfassung

**Hintergrund:** Die primäre synoviale Chondromatose (SC) ist eine seltene Erkrankung der Synovialmembran unklarer Ätiologie. Der aktuelle Wissensstand zu dieser Erkrankung soll in einer kurzen Übersicht dargestellt werden.

**Methoden:** Übersichtsarbeiten und rezente Fallberichte zur SC wurden systematisch ausgewertet und mit Daten eigener Fälle in Kontext gesetzt.

**Ergebnisse:** Auf Grund neuer genomischer Daten wird die SC als benigne Neoplasie eingestuft. In 60 % der Fälle liegen Mutationen im Fibronectin-1-Gen (FN1) und/oder im Gen für den Activin-A-Typ-II-Rezeptor (ACVR2A) vor. Diagnoseweisend ist die Magnetresonanztomographie (MRT) und die meist arthroskopische Biopsie der Synovia. An einem Fallbeispiel soll gezeigt werden, dass die Knorpelaggregate der SC radiologisch nicht immer schattengebend sein müssen. Differenzialdiagnostisch kommen Monarthritiden anderer Ursachen, andere Gelenk- und Muskelerkrankungen mit Mineralisierung sowie weitere von der Synovialmembran ausgehende Erkrankungen in Betracht. Die Entartungsrate liegt bei 2–4 %. Therapeutisch hat sich in den letzten Jahren das arthroskopische Vorgehen durchgesetzt, das an die Ausdehnung der Erkrankung adaptiert wird.

**Schlussfolgerung:** Genomische Untersuchungen sowie Fallserien und Fallberichte aus jüngerer Zeit werfen ein neues Licht auf die SC. Therapeutisch wird in jüngeren Arbeiten überwiegend arthroskopisch vorgegangen.

**Schlüsselwörter**

Synovialmembran · Synoviale Osteochondromatose · Monarthritis · Reichel-Syndrom · Neoplasie

Die primäre synoviale Chondromatose (SC) ist eine seltene gutartige Erkrankung der Synovialmembran. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung beruhen unsere Kenntnisse der SC im Wesentlichen auf Fallberichten und kleinen Fallserien. Synonyme sind synoviale Osteochondromatose, Reichel-Syndrom oder synoviale Chondrometaplasie. Die Symptomatik ist meist unspezifisch.

Häufige Beschwerden bei SC sind Gelenkschwellung, Schmerzen bei Belastung und in Ruhe, Krepitationen und Einklemmungserscheinungen. Charakteristisch sind multiple Knoten aus hyalinem Knorpel in Gelenkspalt, Synovia und angren-

zudem subsynovialen Gewebe [1–5]. Die Knoten kommen in unterschiedlichen Größen von meist 1–20 mm vor, können aber auch bis zu mehreren Zentimetern groß werden. Gelegentlich finden sich extraartikuläre Manifestationen in Bursagewebe (bursale SC) oder im Bandgewebe, wobei die tenosynoviale SC gehäuft an Hand und Fuß auftritt [6]. Durch mechanischen Druck der intraartikulären und intrasynovialen Fragmente kann es zu Knochenerosionen und sekundärer Osteoarthritis kommen [7].

Es gibt keine zuverlässigen Angaben zur Häufigkeit der SC. In Großbritannien wurde sie auf etwa 2 pro 1 Mio. Einwohner geschätzt. Die Erkrankung tritt bei Män-



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

nen häufiger auf als bei Frauen. Das typische Manifestationsalter liegt zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr, die SC kann aber auch schon im Kindesalter auftreten [8–11]. Typisch ist der monoartikuläre Befall von großen Gelenken. Das am häufigsten betroffene Gelenk ist das Kniegelenk in rund zwei Drittel der Fälle, gefolgt von Ellenbogen, Hüfte, Schulter, Sprunggelenk und Handgelenk [5]. Die SC kommt aber auch in kleinen Gelenken, wie z.B. im Finger- oder Kiefergelenk, vor [12, 13].

### Primäre und sekundäre synoviale Chondromatose

Klinisch unterscheidet man die primäre von der sekundären SC. Die primäre SC tritt in einem ansonsten normalen Gelenk ohne bekannte Vorerkrankungen wie Trauma, chronische Synovialreizung, Infektion oder genetische Disposition zu Gelenkerkrankungen auf. Das typische Manifestationsalter der primären SC ist das 3. oder 4. Lebensjahrzehnt. Häufige Ursachen der sekundären SC, die typischerweise in der 5. und 6. Lebensdekade auftritt, sind Osteoarthritis, Osteochondrosis dissecans, neurogene Arthropathie (Charcot-Gelenke) oder fortgeschrittene Osteonekrose. Außerdem kann eine sekundäre SC durch ein einzelnes erhebliches traumatisches Ereignis oder durch chronische Belastung infolge wiederholter Traumata entstehen [14].

### » Pathologisch zeigen sich, im Gegensatz zur primären SC, bei der sekundären SC oft konzentrische Wachstumsringe

Die sekundäre SC unterscheidet sich radiologisch von der primären SC durch den Nachweis einer zugrunde liegenden Gelenkerkrankung und einer geringeren Anzahl von Knorpelkörpern mit inhomogener Größe und Form. Pathologisch zeigen sich, im Gegensatz zur primären SC, bei der sekundären SC oft konzentrische Wachstumsringe [15].

### Stadieneinteilung

Eine Stadieneinteilung der Erkrankung wurde von Milgram vorgeschlagen und von mehreren Autoren übernommen. Im

Stadium 1 besteht lediglich eine aktive intrasynoviale proliferative Erkrankung ohne freie Gelenkkörper, das Stadium 2 ist ein Übergangsstadium mit sowohl aktiver intrasynovialer Proliferation als auch freien Gelenkkörpern. Im Stadium 3 finden sich multiple freie osteochondrale Körper ohne nachweisbare intrasynoviale Erkrankung [16]. Allerdings ist der Verlauf der Erkrankung recht variabel, und sie kann auch spontan sistieren. Es ist also nicht so, dass diese Stadien der Reihe nach durchlaufen werden [2]. Im Stadium 3 liegen zudem meist schon ausgeprägte Sekundärpathologien vor, die vermieden werden sollten.

### Pathogenese, Genetik und Pathohistologie

Bei der SC entstehen in der Synovialmembran Zellen, die anstatt Synovialflüssigkeit ektopen hyalinen Knorpel als extrazelluläre Matrix sezernieren. Die hyalinen Knorpelaggregate werden in das subsynoviale Gewebe abgegeben oder lösen sich von der Synovialmembran und erscheinen als freier Gelenkkörper im Gelenkspalt [2]. Meistens kommt es zu Mineralisierungen. Gelegentlich wird der Befall mehrerer Gelenke oder anderer tenosynovialer Strukturen beschrieben [17]. Früher ging man davon aus, dass es sich bei der SC um eine Metaplasie der Synoviozyten handelt, also eine reversible Umwandlung einer Zellart in eine andere. In den letzten Jahren wird die primäre SC eher als benigne Neoplasie angesehen [3, 4, 18–21].

### Genetik

Die SC tritt fast ausschließlich sporadisch auf. Es wurden aber einige wenige Fälle mit familiär gehäufte SC in Kombination mit Kleinwüchsigkeit beschrieben, die in der Datenbank genetisch bedingter Erkrankungen Online Mendelian Inheritance in Man gelistet ist (OMIM 186575). Kennzeichnend sind Knorpelherde in den Synovialmembranen, freie Gelenkkörper, Gelenkschmerzen, Gelenkschwellungen, Krepitationen und tastbare freie Gelenkkörper in Kombination mit Kleinwüchsigkeit. Es wird ein autosomal dominanter Erbgang angenommen [22].

In den letzten Jahren wurden für die SC typische genomische Veränderungen beobachtet [20, 21]. Es finden sich in knapp 60% Gen-Rearrangements, also DNA-Umgruppierungen innerhalb eines Gens, im Fibronectin-1-Gen (FN1) und/oder im Gen für den Activin-A-Typ-II-Rezeptor (ACVR2A). Fibronektine sind Glykoproteine der extrazellulären Matrix und kommen auch in der Synovialflüssigkeit vor [23]. Activine sind Wachstums- und Differenzierungsfaktoren, die zur Superfamilie des transformierenden Wachstumsfaktors  $\beta$  (TGF- $\beta$ ) gehören [24]. Es kommen auch Fusionierungen der Gen-Rearrangements von Fibronectin und ACVR2A vor. Selten wurden auch Rearrangements im BCL6-Corepressor-Gen (BCOR) beobachtet, der häufig in die Entstehung von Knochen- und Weichteilsarkomen involviert ist [3]. BCOR ist ein Ko-Repressor der Gentranskription und steht u. a. in Zusammenhang mit ektodermaler Differenzierung.

### Pathohistologie

Im mikroskopischen Bild zeigen sich kartilaginäre Aggregate, welche sowohl ein hyalines als auch ein myxoides Aussehen haben können. Das Ausmaß der Kalzifikation ist variabel [5]. Die charakteristischen Knorpelaggregate der SC bestehen aus unterschiedlich zellreichem hyalinem Knorpel, der von einer feinen Faserschicht und manchmal von synovialen Zellen umgeben ist. Die Chondrozyten sind in Gruppen gebündelt und haben oft plumpe Zellkerne. Die einzelnen Zellen weisen beträchtliche Größenunterschiede und eine inhomogene Kernfärbung auf. Zweikernige Zellen sind häufig. Mitosen sind eher selten. Der Grad der Zellularität und Kernatypie der synovialen Chondromatose macht die Abgrenzung zu gering- und mittelgradigen Chondrosarkomen schwierig [14, 25]. Es kann zu Kalzifikationen oder einer Verknocherung kommen, manchmal mit Fettmark in den intertrabekulären Zwischenräumen [26].

### Klinik

Das klinische Bild hängt von Ausmaß und Dauer der Erkrankung ab. Leitsymptome sind Schmerzen (85%), Schwellungen (60%) und eine Einschränkung des Be-

Hier steht eine Anzeige.





**Abb. 1** ▲ Native Röntgenaufnahme. **a** 77-jährige Patientin mit Schmerzen im linken Schultergelenk. Man erkennt inhomogen kalzifizierende, kugelförmige Ablagerungen (Asterisk) mit deutlichen degenerativ arthrotischen Veränderungen am Glenoid (Pfeil) bei deutlichem Humeruskopfhochstand. **b** Ausschnittvergrößerung des Mineralisationsbereichs mit typischen „Ring-and-Arc“-Formationen (Pfeil). **c** 33-jährige Patientin mit schmerzloser Schwellung des rechten Kniegelenks bei ausgeprägter synovialer Chondromatose (SC), kein Nachweis mineralisierender Veränderungen, keine ossären Defekte

wegungsumfangs (50 %) eines einzelnen, meist großen Gelenks. Initial zeigt sich gelegentlich lediglich eine schmerzlose Gelenkschwellung ohne Überwärmung oder Rötung. Manchmal sind freie Gelenkkörper tastbar [15, 27]. Im Labor zeigen sich im Regelfall unauffällige Entzündungsparameter, die Harnsäure liegt im Normalbereich, die Rheumafaktoren sind bei meist negativem HLA B27 unauffällig. Antikörper auf Borrelien und Chlamydien sind typischerweise negativ. Das seröse Punktat des meist vorhandenen Gelenkergusses ist steril, die PCR auf Pilze und Tuberkulose ist negativ, und es können mikroskopisch keine Harnsäurekristalle nachgewiesen werden [28].

» Bei progredientem Verlauf kommt es auch nach der Therapie häufig zu Rezidiven

Die Erkrankung kann einen blanden, regressiven Verlauf nehmen oder aggressiv zur progredienten Gelenkdestruktion mit Schmerzen, Krepitation und Bewegungseinschränkungen des betroffenen Gelenks führen, die bei der klinischen Untersuchung in ca. 20% festgestellt werden [15, 27, 29]. Selten kann es durch die ektopen hyalinen Knorpelaggregate zu assoziierten Muskelatrophien und sehr selten zu Drucklähmungen kommen [15, 30]. Bei progredientem Verlauf kommt es auch nach der

Therapie häufig zu Rezidiven. Es kann eine ausgeprägte Arthrose mit schwerwiegenden Funktionseinschränkungen entstehen [1–5].

## Diagnostik

### Konventionelle Röntgenuntersuchung

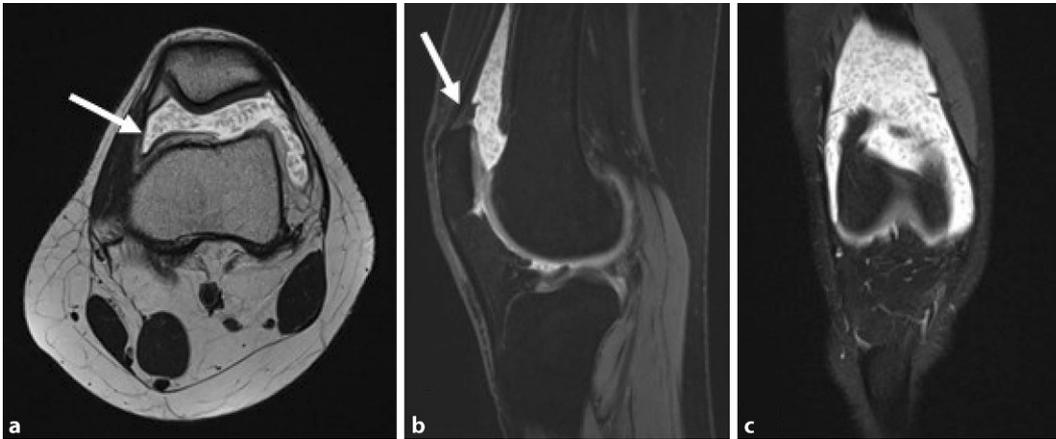
Im Röntgenbild zeigen sich bei etwa 80 % der PatientInnen multiple intra- und periartikuläre Mineralisierungsmuster, die einfachen Kalzifizierungen oder Ossifikationen mit äußerem Kortex und inneren Trabekeln entsprechen [2, 31]. Diese multifokalen, sphäroiden Mineralisierungen mit einer Größe von meist 2–20 mm sind charakteristisch, aber nicht obligat für die Erkrankung [5, 32, 33]. Kalzifizierungen weisen oft ein ring- oder bogenförmiges („ring-and-arc“) oder zielscheibenartiges („target“) Erscheinungsbild auf (■ Abb. 1b). Bei fortgeschrittener Erkrankung zeigen sich sekundäre knöcherne Arrosionen. Eine Mineralisierung tritt meistens bei länger bestehender Erkrankung auf. In seltenen Fällen verschmelzen die einzelnen Chondralkörper zu einer größeren, konglomeratartigen, mineralisierten Masse [15]. Gelegentlich zeigt sich auch, bei recht ausgedehnter SC ohne Mineralisierung der knorpeligen Gelenkkörper, ein unauffälliger, altersentsprechender Befund (■ Abb. 1 c).

### Computertomographie

Die Computertomographie (CT) ist sehr sensitiv für Mineralisierungen [15, 31]. Ossifikationen zeigen einen peripheren kortikalen Rand mit internen Trabekeln [31]. Die CT ist auch sehr sensitiv für Druckarrosionen oder sekundäre Arthrose infolge der intraartikulären Körper. Die röntgenologischen Befunde der tenosynovialen und bursalen Chondromatose ähneln denen der intraartikulären Erkrankung. Typisch ist die Ansammlung von mineralisierten Körpern an der Stelle eines bekannten Schleimbeutels bzw. runde bis ovale oder längliche Mineralisierungen, die sich in einer Sehnenscheide befinden. Die CT ist ebenso gut zum Nachweis sekundärer (extrinsischer) Knochenarrosionen geeignet [15].

### Sonographie

Obwohl die Sonographie kein Standardverfahren in der Diagnostik der SC ist, kann sie insbesondere bei nichtossifizierender Erkrankung und unauffälliger CT diagnostische Hinweise geben. Die multiplen Knorpelaggregate erscheinen als homogen echogene Körper, je nach Mineralisation mit dorsaler Schallauslöschung, meist in einem echoarmen Erguss oder einer echoarmen Läsion. Die Knorpelaggregate erscheinen im Doppler nicht vasku-



**Abb. 2** ▲ Magnetresonanztomographie (MRT) einer 33-jährigen Patientin mit Schwellung des rechten Kniegelenks. **a** Transversale MRT (T2, Turbo-Spin-Echo(TSE)-Gewichtung): Es zeigt sich ein ca. 10 mm breiter Erguss mit zahlreichen hypointensen, reiskornartigen freien Gelenkkörpern (*Pfeil*). **b** Sagittale MRT (T2, Double-Echo-Steady-State(DESS)-3-D-Gewichtung): Die Synovia ist verdickt und nimmt Kontrastmittel auf (*Pfeil*). **c** Koronare MRT (Protonendichte-gewichtete TSE-Sequenz mit Fettsättigung): Der Recessus suprapatellaris ist gefüllt mit reiskornartigen Strukturen



**Abb. 3** ▲ Arthroskopie des rechten Kniegelenks bei synovialer Chondromatose. **a** Man erkennt zahlreiche reiskornartige freie Gelenkkörper sowie Knorpelaggregate, die teilweise innerhalb der Synovialmembran liegen (*Pfeil*). **b** Freie Gelenkkörper nach vollständiger Gelenktoilette. **c** Recessus suprapatellaris mit perlmuttartig schimmernder, rauher Oberfläche der Synovia

larisiert [29]. Bedeutung hat die Sonographie auch im Rahmen der sonographisch gezielten Synoviabiopsie [28, 34, 35].

### Magnetresonanztomographie

Die Magnetresonanztomographie (MRT) zeigt ein variables Signalmuster, das vom Stadium der Erkrankung sowie von Ausmaß und Art der Mineralisierung abhängt. Häufig wird Fettsuppression und Kontrastmittel verwendet. Es finden sich, oft im gesamten Gelenk, synoviale Einlagerungen und freie Gelenkkörper, welche in der T1-Gewichtung eine niedrige Signalintensität und in der T2 Gewichtung wegen des hohen Wassergehalts von Knorpelgewebe eine hohe Signalintensität aufweisen. Die hyalinen Anteile der SC-Körper in

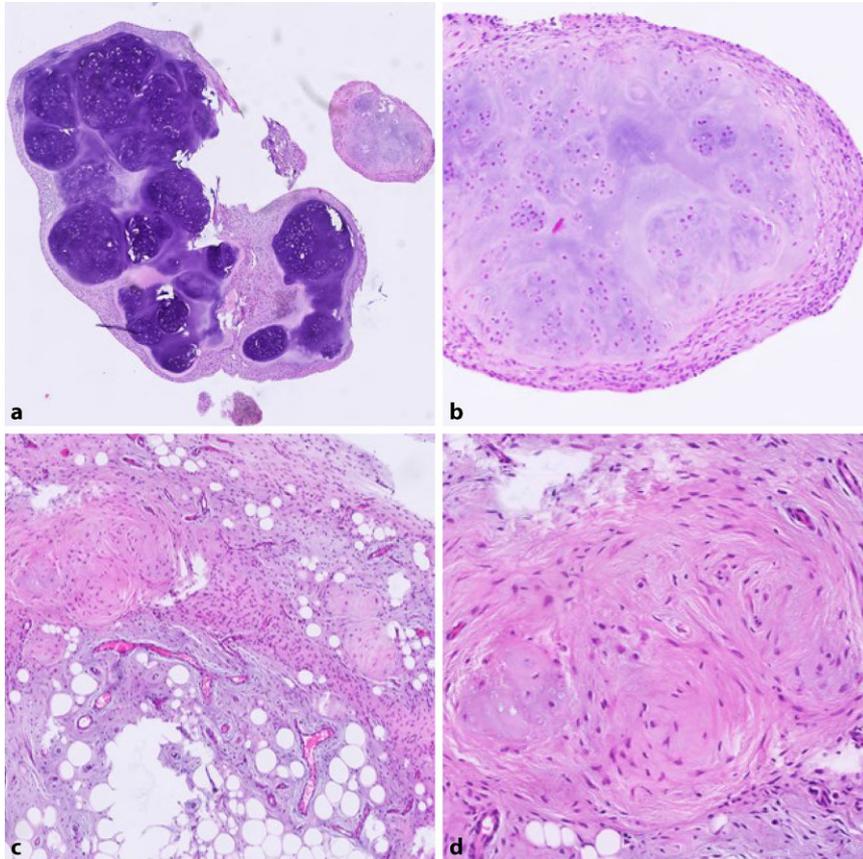
der Synovialmembran nehmen Kontrastmittel auf. Mineralisierungen sind in T1 und T2 hypointens, es kommt also zu einem zentralen Signal „void“ [5, 15]. Das bei Mineralisierung niedrige Signal in T2 lässt die intraartikulären Körper oft wie Reiskörner erscheinen (■ **Abb. 2**). Die MRT zeigt sensitiv einen Gelenkerguss, extraartikulären Befall, eine Synovialverdickung, arthrotische Veränderungen, Knorpel- und Knochenarrosion sowie bei langen Relaxationszeiten enchondrale Ossifikationsherde [36]. Die Synovialmembran zeigt bei der SC oft eine erhöhte Kontrastmittelaufnahme. Eine Beteiligung des Knochenmarks spricht für die Entwicklung eines Chondrosarkoms. Die MRT ist weniger sensitiv für Kalzifizierungen oder Ossifikationen [31].

### Gelenkpunktion

Die Synovialflüssigkeit kann zur biochemischen, zytologischen und mikrobiologischen Analyse verwendet werden. Die biochemische Untersuchung umfasst Zucker und Eiweiß, die zytologische Analyse Zellzahl und Zelltyp, die mikrobiologische Analyse beinhaltet Gram- und Ziehl-Neelsen-Färbung, aerobe Kultur und Polymerase-Kettenreaktion (PCR) für Tuberkulose [37].

### Diagnostische Arthroskopie

Eine diagnostische Arthroskopie war in fast allen rezenten Publikationen zur SC das diagnosesichernde Verfahren [37]. Im Gelenkspalt und in der Synovialmembran



**Abb. 4** ▲ Histologische Bilder (HE-Färbung) einer synovialen Chondromatose (SC). **a** Freie Gelenkkörper aus hyalinem Knorpel in der Synovia (Vergr. 2:1). **b** Freier Gelenkkörper eines synovialen Chondroms (Vergr. 5:1). **c** Subsynoviales Bindegewebe mit multiplen kleinen Knoten aus, teils unreifem, hyalinem Knorpel (Vergr. 5:1). **d** Unreifer hyaliner Knorpel (Vergr. 10:1)

finden sich zahlreiche teils kugelige, teils längsovale Aggregate aus hyalinem Knorpel (▣ **Abb. 3a**). Die Synovialmembran ist hyperplastisch und oft mit bläulich-weißen, multilobulären knotigen Höckern aus hyalinem Knorpel bedeckt. Diese kopfsteinpflasterartigen Veränderungen können diffus die gesamte Gelenkoberfläche einbeziehen. In frühen Stadien zeigt die Synovia gelegentlich nur eine perlmuttartig schimmernde, raue Oberfläche (▣ **Abb. 3**). Sekundäre Knorpel-, Knochen- oder Weichteilschäden werden sensitiv erfasst. Bei der diagnostischen Arthroskopie kann gezielt Synovialgewebe zur pathohistologischen Untersuchung gewonnen werden (▣ **Abb. 4**). Außerdem können freie Gelenkkörper gleich entfernt werden.

### Transkutane Synoviabiopsie

Ist eine diagnostische Arthroskopie nicht möglich oder wird sie nicht gewünscht, kann eine transkutane Biopsie der Synovia zur Diagnosesicherung durchgeführt werden. Dies erfolgt im Regelfall sonographisch kontrolliert. Es kann eine zytologische Untersuchung mittels Feinnadelpunktion (FNP; [28, 34]) oder eine pathohistologische Untersuchung anhand eines durch Stanzbiopsie gewonnenen Gewebeylinders erfolgen [35]. McKee et al. berichten auch über CT-gezielte Synoviabiopsien [34].

### Differenzialdiagnose

Der Befall mehrerer Gelenke ist bei der SC sehr unwahrscheinlich. Erkrankungen, die typischerweise mehrere Gelenke betreffen wie rheumatoide Arthritis, Psoriasisarthritis

oder Arthrose stellen daher meist kein differenzialdiagnostisches Problem dar.

### Monarthritis großer Gelenke

#### Reaktive Arthritis

Die reaktive Arthritis ist eine akute Entzündung eines oder seltener mehrerer Gelenke als Folge einer immunologischen Kreuzreaktion auf eine bakterielle Infektion eines anderen Organsystems (Urogenitaltrakt, Magen-Darm-Trakt). In der weißen Bevölkerung sind etwa 60–80 % aller betroffenen Personen HLA-B27-positiv.

#### Septische Arthritis

Die bakterielle Infektion kann auf verschiedenen Wegen in das Gelenk gelangen:

- über den Blutkreislauf,
- durch eine Infektion in Gelenknähe oder
- direkt (Arthrozentese, Arthroskopie, Trauma).

Sie tritt häufig im Kindesalter auf vor. Dabei sind bei Erwachsenen traumatische und iatrogene Infektionen häufiger als bei Kindern. Häufige Erreger sind Staphylokokken und Streptokokken.

### Gelenktuberkulose

Die mykobakterielle Arthropathie ist eine häufige Ursache der infektiösen Arthritis in Entwicklungsländern, kommt aber durchaus auch in hochentwickelten Ländern vor [38]. Der primäre Erreger ist *Mycobacterium tuberculosis*; bei immungeschwächten Personen werden jedoch auch atypische Mykobakterien wie *Mycobacterium kansasii*, *M. xenopi* und *M. avium intracellulare* isoliert. Die häufigste Form der Gelenktuberkulose ist die Spondylitis, gefolgt von Arthritis der gewichttragenden Gelenke. Diagnostisch werden die Synovialkultur und die PCR angewendet. Die Chemotherapie ist der wichtigste therapeutische Ansatz. In fortgeschrittenen Fällen kann eine chirurgische Behandlung angezeigt sein.

### Gelenk- und Muskelerkrankungen mit Mineralisierung

Die Unterscheidung zwischen Kalzifizierungen (Verkalkung) und Ossifikationen (Verknöcherung) ist differenzialdiagnos-

tisch bedeutsam. Kalzifizierungen erscheinen normalerweise als mineralisierte Verdichtungen, während Ossifikationen eine äußere Kompakta und ein inneres spongioses Trabekelmuster aufweisen. Erkrankungen mit Kalzifizierung sind die Gicht (Uratkristalle), die Chondrokalzinose (Pseudogicht, Kalziumpyrophosphat) und die Hydroxylapatitkrankheit. Verknöcherungen können neben der SC bei der Myositis ossificans und bei gutartigen Tumoren wie dem Chondrom sowie bei Malignomen vorkommen [7, 31].

### Von der Synovialmembran ausgehende Erkrankungen

Kennzeichen dieser Erkrankungen ist die verdickte Synovialis in der MRT, oft mit erhöhter Kontrastmittelaufnahme. Meist ist die Synovia in T1 hypointens, in wasser-sensitiven Sequenzen (z.B. Short-Tau Inversion Recovery [STIR], Fettsuppression) hyperintens. Bei Patienten mit monoartikulärer Synovitis ist eine histopathologische Untersuchung zur Diagnosegewinnung sowie zum Ausschluss maligner Veränderungen erforderlich [37, 39]. Die typische maligne Entartung bei der SC ist das Chondrosarkom (s. unten), das gleichzeitig auch eine schwierige Differenzialdiagnose zur SC darstellt.

**Tenosynovialer Riesenzelltumor und pigmentierte villonoduläre Synovitis**  
Der tenosynoviale Riesenzelltumor ist eine seltene, lokal aggressive Neoplasie, die mit einem Gen-Rearrangement und lokaler Überexpression des koloniestimulierenden Faktors 1 (CSF1) assoziiert ist. Der lokalisierte Typ macht 80–90% der Fälle aus. Die diffuse Form des tenosynovialen Riesenzelltumors, die früher als pigmentierte villonoduläre Synovitis (PVNS) bezeichnet wurde, tritt in der Regel in großen Gelenken auf und zeigt eine hohe Tendenz zu Rezidiven. Bei dieser Form zeigen sich arthroskopisch villöse Veränderungen der Synovia (Synovialzotten), die meist durch Hämosiderin-Einlagerungen rötlich pigmentiert sind. Für die Therapie der diffusen Form stehen CSF1-Rezeptorinhibitoren zur Verfügung, und es gibt strahlentherapeutische Optionen [40, 41].

### Lipoma arborescens (villöse lipomatöse Proliferation der Synovialmembran)

Das Lipoma arborescens ist eine seltene, meist sekundäre Erkrankung der Gelenkinnenhaut und der Schleimbeutel mit zottenartigen Ablagerungen von Lipozyten in der Synovia. Das Knie ist das am häufigsten betroffene Gelenk, der Befall ist meist einseitig. Die Erkrankung ist gutartig und kann durch Synovektomie geheilt werden.

### Synoviales Hämangiom

Synoviale Hämangiome sind seltene Fehlbildungen der Gefäße des subsynovialen Gewebes. Sie werden meist im Kindes- und Adoleszentenalter diagnostiziert. Das Kniegelenk ist am häufigsten betroffen.

### Sekundäre Synovitis

Typische Ursachen der häufigen sekundären (unspezifischen) Synovitis sind Arthrose oder Zustand nach Trauma. Eine Sonderform ist die hämosiderotische Synovitis infolge chronisch rezidivierender Gelenkeinblutungen, insbesondere bei Hämphilie.

### Freie Gelenkkörper

Freie Gelenkkörper sind ein typischer Befund bei der SC und Ausgangspunkt differenzialdiagnostischer Erwägungen. Zu den Ursachen freier Gelenkkörper zählen die idiopathische epiphysäre Osteonekrose, osteochondrale Frakturen und Osteochondrosis dissecans. Bei palpablen gelenknahen Befunden kommt auch ein Nervenscheidentumor in Betracht [19].

### Therapie

Die SC sollte rasch diagnostiziert und behandelt werden, um Sekundärpathologien wie Gelenkdestruktionen zu vermeiden. Die Therapie der Erkrankung erfolgt chirurgisch, es wurde lediglich ein Fallbericht über eine Strahlentherapie gefunden [42]. Als Zugangswege kommen die offene Arthrotomie oder ein arthroskopisches Vorgehen in Betracht. Mögliche chirurgische Maßnahmen umfassen die Entfernung freier Gelenkkörper, eine partielle oder totale Synovektomie und der Gelenkersatz. Das chirurgische Vorgehen richtet sich nach Dauer und Ausdehnung der Erkrankung

sowie nach dem Vorliegen sekundärer Veränderungen.

### » Die SC sollte rasch diagnostiziert und behandelt werden, um Sekundärpathologien wie Gelenkdestruktionen zu vermeiden

Das histopathologische Stadium nach Milgram ist ein weiterer Faktor bei der Therapieplanung. Referenzverfahren war früher die offene Arthrotomie mit Entfernung aller freien Gelenkkörper und der vollständigen Synovektomie des betroffenen Gelenks. Die Rezidivrate beträgt hierbei ca. 15% [16, 43]. Dieses Verfahren wurde in den letzten Jahren nur noch bei ausgehnter, disseminierter SC berichtet [18, 44, 45]. Bei fortgeschrittenen sekundär arthrotischen Veränderungen kommen zusätzliche endoprothetische Verfahren in Betracht [44, 46]. Die totale Synovektomie mit Gelenkersatz führte bei fortgeschrittenen Sekundärveränderungen zwar zu guten funktionellen Ergebnissen, war aber mit einer hohen Komplikationsrate behaftet. Auch nach vollständiger Synovektomie und Gelenkersatz gibt es eine hohe Rate an Lokalrezidiven; die SC kann auch nach endoprothetischer Versorgung sogar erstmals neu auftreten. Ein umfangreiches chirurgisches Vorgehen ist demnach kein Garant für Heilung [47–49].

In der Mehrzahl der Publikationen der letzten Jahre wurden arthroskopische Zugänge gewählt. Als wegweisend in dieser Hinsicht kann die Publikation von Coolican et al. angesehen werden [27]. Sie differenzierten bei 18 Patienten 3 intraoperative Erscheinungsbilder der SC: a) große Läsionen bis 1,5 cm im Durchmesser in der Tiefe der Synovia („deep lesions“), b) kleinere Knorpelfragmente, die an Synoviafransen hängen und teilweise von Synovia bedeckt waren („superficial lesions“) und c) freie Knorpelfragmente in der Gelenkhöhle ohne Kontakt zur Synovia. Die Ausdehnung des Eingriffs richteten sie nach diesem Befund. Es wurden nur freie Gelenkkörper und ggf. pathologisch veränderte Synovia entfernt. Über gute Resultate nach alleiniger Entfernung freier Gelenkkörper ohne Synovektomie berichteten Dorfmann et al. [50]. Die von Milgram beschriebene histologische Stadieneinteilung könnte als Entscheidungshilfe für dieses Vorgehen

dienen, da im Stadium 3 keine proliferative Aktivität in der Synovialmembran mehr vorliegt [2]. Die meisten Autoren kombinierten jedoch die arthroskopische Entfernung freier Gelenkkörper mit einer partiellen oder totalen Synovektomie [51–56]. Die Rezidivraten nach arthroskopischem Vorgehen unterschieden sich nicht relevant von den Ergebnissen nach offener Arthrotomie und sind in vielen Publikationen nach arthroskopischem Vorgehen sogar geringer [52, 54–63]. Es ist jedoch denkbar, dass arthroskopische Zugänge a priori eher bei limitierter Erkrankung und seltener bei disseminierter SC mit sekundären Pathologien gewählt worden waren. Eine detaillierte Beschreibung der arthroskopischen Behandlung der SC des Knies findet sich bei Wengle et al. [64].

## Maligne Entartung

Die SC kann zum synovialen Chondrosarkom entarten. Die Entartungshäufigkeit liegt bei 2–5% [15, 25, 43]. Das häufigste Erkrankungsalter liegt zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr. Es tritt nur selten ohne SC sporadisch auf darf nicht mit dem synovialen Sarkom verwechselt werden, das nicht von der Synovia ausgeht, auf unterschiedlichen genomischen Veränderungen beruht und vorwiegend im Kindes- und Jugendalter auftritt [65, 66]. Die SC besteht meist mehr als 10 Jahre bis zum Auftreten eines synovialen Chondrosarkoms [67–71]. Das synoviale Chondrosarkom ist eine seltene, intraartikuläre Form des Chondrosarkoms, einer heterogenen Gruppe von malignen Läsionen mit unterschiedlichen morphologischen Merkmalen und klinischem Verhalten. Die bösartigen Tumoren zeigen eine rein hyaline Knorpeldifferenzierung, wobei myxoide Veränderungen, Verkalkungen oder Verknöcherungen vorkommen können [26, 67]. Sie werden in 3 Malignitätsgrade unterteilt. Die Einstufung basiert in erster Linie auf der Kerngröße, der Kernfärbung (Hyperchromasie) und der Zellularität [26]. Aufgrund der bei der SC auftretenden Zell- und Kernatypien und der gelegentlich auftretenden Mitosen ist die histologische Abgrenzung zu niedrig malignen Chondrosarkomen schwierig [14, 25]. Klinische und bildgebende Aspekte müssen bei der Differenzierung berück-

sichtigt werden. Hierzu zählen rasche Verschlimmerung der Schmerzen, Invasion der Kortikalis und des Knochenmarks in der Bildgebung oder Histologie, ungewöhnliche Größe einer Läsion über 7 cm, schnelles Wiederauftreten (< 12 Monate) nach vollständiger Resektion, Infiltration der angrenzenden Muskulatur oder Auftreten von Metastasen [39, 72]. Bei der Differenzierung von SC und synovialem Chondrosarkom wenig aussagekräftig sind das Auftreten von Weichteiltumoren, Gelenkerguss, Gelenkdestruktionen, knöcherner Erosion, Lokalrezidiven und pathologischen Merkmalen eines niedriggradigen Chondrosarkoms.

### Fazit für die Praxis

- Die synoviale Chondromatose (SC) ist eine seltene Erkrankung, bisherige Erkenntnisse beruhen im Wesentlichen auf Fallserien und Einzelberichten.
- Aktuelle Daten zur SC machen eine echte Neoplasie wahrscheinlich, typische genomische Veränderungen wurden identifiziert.
- Wichtige Differenzialdiagnosen umfassen die pigmentierte villonoduläre Synovitis (PVNS) und das Chondrosarkom.
- Das therapeutische Vorgehen ist überwiegend arthroskopisch und wird an die Ausdehnung der Erkrankung angepasst.

### Korrespondenzadresse

#### A. Keiler

Universitätsklinik für Orthopädie und Traumatologie, Medizinische Universität Innsbruck  
Anichstraße 35, 6020 Innsbruck, Österreich  
alexander.keiler@i-med.ac.at

**Funding.** Open access funding provided by University of Innsbruck and Medical University of Innsbruck.

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** F. Riechelmann, W. Hackl, K. Schmitz, B. Henninger und A. Keiler geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

**Open Access.** Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jegli-

chem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

## Literatur

1. Padhan P, Ahmed S (2019) Synovial Chondromatosis. *N Engl J Med* 381(14):1364
2. Fuerst M, Zustin J, Lohmann C, Rütter W (2009) Synoviale Chondromatose. *Orthopäde* 38(6):511–519
3. Agaram NP, Zhang L, Dickson BC, Swanson D, Sung YS, Panicek DM et al (2020) A molecular study of synovial chondromatosis. *Genes Chromosomes Cancer* 59(3):144–151
4. Habusta SF, Tuck JA (2021) Synovial Chondromatosis. StatPearls Publishing Copyright, Treasure Island
5. Neumann JA, Garrigues GE, Brigman BE, Eward WC (2016) Synovial Chondromatosis. *JBJS Rev.* <https://doi.org/10.2106/JBJS.RVW.O.00054>
6. Walker EA, Murphey MD, Fetsch JF (2011) Imaging characteristics of tenosynovial and bursal chondromatosis. *Skelet Radiol* 40(3):317–325
7. Kwee RM, Kwee TC (2019) Calcified or ossified benign soft tissue lesions that may simulate malignancy. *Skelet Radiol* 48(12):1875–1890
8. Pirimoglu B, Koru A, Yalcin A, Polat G, Sade R (2021) An unusual cause of limping in a 2-year-old girl: synovial Chondromatosis of the knee. *Am J Phys Med Rehabil* 100(3):e37
9. Philip MC, Usman S (2017) Synovial Chondromatosis: a rare differential diagnosis of hip pain in a child. *J Orthop Case Reports* 7(2):37–39
10. Cho HJ, Suh JD (2018) An unusual presentation of synovial chondromatosis of the knee in a 10-year-old girl. *Acta Orthop Traumatol Turc* 52(2):162–165
11. Chou PH, Huang TF, Lin SC, Chen YK, Chen TH (2007) Synovial chondromatosis presented as knocking sensation of the knee in a 14-year-old girl. *Arch Orthop Trauma Surg* 127(4):293–297
12. Fajardo M (2021) Recurrent synovial Chondromatosis of the finger. *Orthopedics* 44(3):e454–e457
13. Liu X, Huang Z, Zhu W, Liang P, Tao Q (2016) Clinical and imaging findings of temporomandibular joint synovial Chondromatosis: an analysis of 10 cases and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 74(11):2159–2168
14. O'Connell JX (2000) Pathology of the synovium. *Am J Clin Pathol* 114(5):773–784
15. Murphey MD, Vidal JA, Fanburg-Smith JC, Gajewski DA (2007) Imaging of synovial chondromatosis with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 27(5):1465–1488

16. Milgram JW (1977) Synovial osteochondromatosis: a histopathological study of thirty cases. *J Bone Joint Surg Am* 59(6):792–801
17. Lui TH (2016) Endoscopic resection of the lateral ankle bursa with synovial Chondromatosis. *Arthrosc Tech* 5(3):e489–e493
18. Singh S, Neelakandan K, Sood C, Krishnan J (2014) Disseminated synovial chondromatosis of the knee treated by open radical synovectomy using combined anterior and posterior approaches. *J Clin Orthop Trauma* 5(3):157–160
19. Evenski AJ, Stensby JD, Rosas S, Emory CL (2019) Diagnostic imaging and management of common intra-articular and peri-articular soft tissue tumors and tumorlike conditions of the knee. *J Knee Surg* 32(4):322–330
20. Baumhoer D, Amary F, Flanagan AM (2019) An update of molecular pathology of bone tumors. Lessons learned from investigating samples by next generation sequencing. *Genes Chromosomes Cancer* 58(2):88–99
21. Kao YC, Lee JC, Huang HY (2020) What is new about the molecular genetics in matrix-producing soft tissue tumors?—The contributions to pathogenetic understanding and diagnostic classification. *Virchows Arch* 476(1):121–134
22. Felbel J, Gresser U, Lohmöller G, Zöllner N (1992) Familial synovial chondromatosis combined with dwarfism. *Hum Genet* 88(3):351–354
23. Iwanaga T, Shikichi M, Kitamura H, Yanase H, Nozawa-Inoue K (2000) Morphology and functional roles of synoviocytes in the joint. *Arch Histol Cytol* 63(1):17–31
24. Bloise E, Ciarmela P, Cruz CD, Luisi S, Petraglia F, Reis FM (2019) Activin A in mammalian physiology. *Physiol Rev* 99(1):739–780
25. Ng VY, Louie P, Punt S, Conrad EU (2017) Malignant transformation of synovial Chondromatosis: a systematic review. *Open Orthop J* 11:517–524
26. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (2002) Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. IARC Press, Lyon (Oxford : Oxford University Press [distributor])
27. Coolican MR, Dandy DJ (1989) Arthroscopic management of synovial chondromatosis of the knee. Findings and results in 18 cases. *J Bone Joint Surg Br* 71(3):498–500
28. Batheja NO, Wang BY, Springfield D, Hermann G, Lee G, Burstein DE et al (2000) Fine-needle aspiration diagnosis of synovial chondromatosis of the tibiofibular joint. *Ann Diagn Pathol* 4(2):77–80
29. Maghear L, Serban O, Papp I, Otel O, Manole S, Botan E et al (2018) Multimodal ultrasonographic evaluation in a case with unossified primary synovial osteochondromatosis. *Med Ultrason* 20(4):527–530
30. Muramatsu K, Hashimoto T, Tominaga Y, Seto S, Taguchi T (2013) Severe ulnar nerve palsy caused by synovial chondromatosis arising from the pisotriquetral joint: a case report and review of literature. *Acta Neurochir* 155(6):1153–1156
31. Yan YY, Dous YNB, Ouellette HA, Munk PL, Murray N, Mallinson PI et al (2021) Periarticular calcifications. *Skelet Radiol*. <https://doi.org/10.1007/s00256-021-03842-4>
32. Wilson WJ, Parr TJ (1988) Synovial chondromatosis. *Orthopedics* 11(8):1179–1183
33. Kim HK, Ha SH, Lee GJ, Yu SO, Kim JR (2015) Uncalcified synovial Chondromatosis in the pisotriquetral joint. *Clin Orthop Surg* 7(3):414–417
34. McKee TC, Belair JA, Sobol K, Brown SA, Abraham J, Morrison W (2020) Efficacy of image-guided synovial biopsy. *Skelet Radiol* 49(6):921–928
35. Sitt JC, Griffith JF, Lai FM, Hui M, Chiu KH, Lee RK et al (2017) Ultrasound-guided synovial Tru-cut biopsy: indications, technique, and outcome in 111 cases. *Eur Radiol* 27(5):2002–2010
36. Kim SH, Hong SJ, Park JS, Cho JM, Kim EY, Ahn JM et al (2002) Idiopathic synovial osteochondromatosis of the hip: radiographic and MR appearances in 15 patients. *Korean J Radiol* 3(4):254–259
37. Goyal T, Paul S, Kundu Choudhury A, Kalonia T (2020) Monoarticular synovitis of knee: dealing with the dilemma. *SICOT J* 6:48
38. Broderick C, Hopkins S, Mack DJF, Aston W, Pollock R, Skinner JA et al (2018) Delays in the diagnosis and treatment of bone and joint tuberculosis in the United Kingdom. *Bone Joint J* 100-b(1):119–124
39. Wang W, Long MM, Wei CJ, Cui XW, Ren JY, Gu YH et al (2021) Clinical comparison of tenosynovial giant cell tumors, synovial chondromatosis, and synovial sarcoma: analysis and report of 53 cases. *Ann Transl Med* 9(13):1059
40. Staals EL, Ferrari S, Donati DM, Palmerini E (2016) Diffuse-type tenosynovial giant cell tumour: Current treatment concepts and future perspectives. *Eur J Cancer* 63:34–40
41. Gelderblom H, Wagner AJ, Tap WD, Palmerini E, Wainberg ZA, Desai J et al (2021) Long-term outcomes of pexidartinib in tenosynovial giant cell tumors. *Cancer* 127(6):884–893
42. Chong CC, Kneebone A, Kirsh G (2007) Radiotherapy in the management of recurrent synovial chondromatosis. *Australas Radiol* 51(1):95–98
43. Davis RI, Hamilton A, Biggart JD (1998) Primary synovial chondromatosis: a clinicopathologic review and assessment of malignant potential. *Hum Pathol* 29(7):683–688
44. Prabowo Y, Saleh I, Pitarini A, Junaidi MA (2020) Management of synovial chondromatosis of the hip by open arthrotomy debridement only VS total hip replacement: a case report. *Int J Surg Case Rep* 74:289–295
45. McEneaney PA, Rundell JD, Nordquist T, Pacaccio D (2021) Synovial chondromatosis of the ankle joint: 2 cases treated by open arthrotomy and synovectomy. *Foot* 49:101804
46. Deinum J, Nolte PA (2016) Total knee arthroplasty in severe synovial osteochondromatosis in an osteoarthritic knee. *Clin Orthop Surg* 8(2):218–222
47. Houdek MT, Wyles CC, Rose PS, Stuart MJ, Sim FH, Taunton MJ (2017) High rate of local recurrence and complications following total knee arthroplasty in the setting of synovial Chondromatosis. *J Arthroplasty* 32(7):2147–2150
48. Crawford MD, Kim HT (2013) New-onset synovial chondromatosis after total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 28(2):375.e1–375.e4
49. Tibbo ME, Wyles CC, Rose PS, Sim FH, Houdek MT, Taunton MJ (2018) Long-term outcome of hip arthroplasty in the setting of synovial Chondromatosis. *J Arthroplasty* 33(7):2173–2176
50. Dorfmann H, De Bie B, Bonvarlet JP, Boyer T (1989) Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the knee. *Arthroscopy* 5(1):48–51
51. Doral MN, Uzumcugil A, Bozkurt M, Atay OA, Cil A, Leblebicioglu G et al (2007) Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the ankle. *J Foot Ankle Surg* 46(3):192–195
52. de Sa D, Horner NS, MacDonald A, Simunovic N, Ghert MA, Philippon MJ et al (2014) Arthroscopic surgery for synovial chondromatosis of the hip: a systematic review of rates and predisposing factors for recurrence. *Arthroscopy* 30(11):1499–1504.e2
53. Ferro FP, Philippon MJ (2015) Arthroscopy provides symptom relief and good functional outcomes in patients with hip synovial chondromatosis. *J Hip Preserv Surg* 2(3):265–271
54. Duif C, von Schulze Pellengahr C, Ali A, Hagen M, Ficklscherer A, Stricker I et al (2014) Primary synovial chondromatosis of the hip—is arthroscopy sufficient? A review of the literature and a case report. *Technol Health Care* 22(5):667–675
55. Bojanić I, Plečko M, Mataić A, Dimnjaković D (2021) Anterior and posterior arthroscopic treatment of primary synovial Chondromatosis of the ankle. *Foot Ankle Int* 42(4):440–447
56. Memon F, Pawar ED, Gupta D, Yadav AK (2021) Diagnosis and arthroscopic treatment of synovial Chondromatosis of glenohumeral joint: a case report. *J Orthop Case Reports* 11(1):59–62
57. van der Valk MR, Veltman ES, Assink J, Veen MR (2019) Synovial chondromatosis of the hip, a case report and literature review. *J Orthop* 16(3):249–253
58. Samson L, Mazurkiewicz S, Treder M, Wiśniewski P (2005) Outcome in the arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the knee. *Ortop Traumatol Rehabil* 7(4):391–396
59. Al Fari H, Doyle-Kelly C, Marwan Y, Volesky M, Turcotte R (2020) Arthroscopic management of synovial Chondromatosis of the ankle joint: a systematic review of the literature. *JBJS Rev* 8(9):e2000045
60. Blitzer CM, Scarano KA (2015) Arthroscopic management of synovial Osteochondromatosis of the hip. *Orthopedics* 38(6):e536–e538
61. Zhu W, Wang W, Mao X, Chen Y (2018) Arthroscopic management of elbow synovial chondromatosis. *Medicine* 97(40):e12402
62. Liu Y, Li J, Ma N, An M, Gao F, Hu B et al (2020) Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of hip joint. *J Orthop Surg Res* 15(1):405
63. Brabyn PJ, Capote A, Muñoz-Guerra MF, Zylberberg I, Rodríguez-Campo FJ, Naval-Gías L (2018) Arthroscopic management of synovial Chondromatosis of the temporomandibular joint. Case series and systematic review. *J Maxillofac Oral Surg* 17(4):401–409
64. Wengle LJ, Hauer TM, Chang JS, Theodoropoulos J (2021) Systematic arthroscopic treatment of synovial Chondromatosis of the knee. *Arthrosc Tech* 10(10):e2265–e2270
65. Gazendam AM, Popovic S, Munir S, Parasu N, Wilson D, Ghert M (2021) Synovial sarcoma: a clinical review. *Curr Oncol* 28(3):1909–1920
66. Fiore M, Sambri A, Spinnato P, Zucchini R, Giannini C, Caldari E et al (2021) The biology of synovial sarcoma: state-of-the-art and future perspectives. *Curr Treat Options Oncol* 22(12):109
67. Biazzo A, Confalonieri N (2016) Synovial chondrosarcoma. *Ann Transl Med* 4(15):280
68. Littrell LA, Inwards CY, Rose PS, Wenger DE (2019) Chondrosarcoma arising within synovial chondromatosis of the lumbar spine. *Skelet Radiol* 48(9):1443–1449
69. Urwin JW, Cooper K, Sebros R (2019) Malignant transformation of recurrent synovial Chondromatosis: a case report and review. *Cureus* 11(10):e5839
70. Gambarotti M, Pacheco M, Ruengwanichayakun P, Jiménez SVB, Benini S, Bianchi G et al (2020) Synovial chondrosarcoma: a single-institution experience with molecular investigations and review of the literature. *Histopathology* 77(3):391–401
71. Tomasevich KM, Moradi S, Lindsay AD (2021) Chondrosarcoma arising in synovial Chondromatosis of the hip: a case report. *JBJS Case Connect*. <https://doi.org/10.2106/JBJS.CC.20.00724>

72. Weber MA, Lehner B, Wieczorek K (2018) Riesenartige solitäre synoviale Gelenkchondromatose, die einen malignen Tumor imitiert. *Rof* 190(12):1163–1165

### Primary synovial chondromatosis

**Background:** Primary synovial chondromatosis (SC) is a rare disease of the synovial membrane of unclear etiology. A brief review of the current state of knowledge on this disease is presented.

**Methods:** Reviews and recent case reports on SC were systematically evaluated and compared with data from our own patients.

**Results:** Based on recent genomic data, SC is classified as a benign neoplasm. Mutations in the fibronectin 1 gene (FN1) and/or the activin A type II receptor gene (ACVR2A) are present in 60% of patients. Diagnostic evidence is provided by magnetic resonance imaging (MRI) and usually arthroscopic biopsy of the synovium. We demonstrate in one case that the cartilage aggregates of SC are not always radiologically shadow forming. Differential diagnoses include monoarthritides of other causes, other joint and muscle diseases with mineralization and other diseases originating from the synovial membrane. Malignant transformation occurs in 2–4%. Therapeutically, the arthroscopic approach has gained acceptance in recent years, which is adapted to the extent of the disease.

**Conclusion:** Genomic studies and recent case series and case reports shed new light on SC. Therapeutically, recent work has predominantly used an arthroscopic approach.

#### Keywords

Synovial membrane · Synovial osteochondromatosis · Monoarthritis · Reichel's syndrome · Neoplasm