

Саркомы

- большая группа злокачественных опухолей, которые берут свое начало в процессе эмбрионального развития из примитивной мезодермы.

Примитивная мезенхима дифференцирует в различные виды соединительной ткани человеческого организма (сухожилия, связки, мышцы и кости)

Саркомы - злокачественные опухоли сухожилий, связок, мышц, костей, и других тканей.

В структуре заболеваемости в 2007 году злокачественные новообразования мягких тканей и костей составили 1,6%.

В структуре смертности в 2007 году злокачественные новообразования мягких тканей и костей составили 1,8%.

Саркомы подразделяются на 2 подгруппы:

- саркомы костей - опухоли, берущие свое начало из костей или хрящей;
- саркомы мягких тканей – это опухоли, происходящие из жировой, мышечной ткани или нервных волокон.

саркомы костей

- новообразования, исходящие из тканей, образующих кость.

Обладая многотканевой структурой (собственно костная, хрящевая, кроветворная, ретикулярная, сосудистая, нервная, жировая), кость потенциально может дать различные по своему гистологическому происхождению опухоли.

- В настоящее время выделено свыше 36 новообразований костей, в том числе 17 различных видов сарком.

**Злокачественные новообразования костей
редкое заболевание.**

**В России в 2007 году было выявлено 1950
случаев злокачественных новообразований
костей и суставных хрящей.**

**Мужчины страдают саркомами костей чаще
женщин**

**В структуре онкологической заболеваемости
России саркомы костей у мужчин
выявляются в 0,48%, у женщин в 0,33% всех
случаев злокачественных новообразований.**

Злокачественные опухоли костей встречаются реже, чем опухоли мягких тканей; но у детей они составляют до 10% всех случаев злокачественных новообразований.

Возникают чаще на втором десятилетии жизни.

Значительно чаще поражение костей является вторичным - метастатическим.

Наиболее характерная локализация первичных злокачественных опухолей скелета - длинные трубчатые кости - 77% случаев.

При этом они чаще встречаются в эпиметафизах костей нижних конечностей. Проксимальном метафизе плечевой кости. Поражение плоских костей встречается реже - у 21% больных.

В единичных наблюдениях первичная опухоль возникает в грудице, ключице.

Структура опухолей костей

| | |
|------------------------------|-----|
| Доброкачественные..... | 1% |
| Первичные злокачественные... | 3% |
| Метастатические..... | 96% |

**Наиболее часто в кости метастазируют
злокачественные новообразования
следующих органов:**

- 1. рак молочной железы;**
- 2. рак предстательной железы;**
- 3. рак почки;**
- 4. рак легкого.**

Гистологическая классификация первичных опухолей костей

1. Костеобразующие опухоли.

- Доброкачественные: остеома, остеоид-остеома, остеобластома.
- Злокачественные: остеосаркома, юкстакортикальная остеосаркома.

■ 2. Хрящеобразующие опухоли.

- Доброкачественные: хондрома, остеохондрома, хондробластома, хондромиксоидная фиброма.
- Злокачественные: хондросаркома, юкстакортикальная хондросаркома, мезенхимальная хондросаркома.

3. Гигантоклеточная опухоль (остеокластома).

4. Костно-мозговые опухоли:

- саркома Юинга
- ретикулосаркома кости,
- лимфосаркома кости,
- локализованная миелома.

5. Сосудистые опухоли.

- Доброкачественные: гемангиома, лимфангиома,
- Промежуточные опухоли: гемангиоэндотелиома, гемангиоперицитомы.

Злокачественные: ангиосаркома.

6. Другие соединительнотканые опухоли.

Доброкачественные: десмопластическая фиброма, липома.

Злокачественные: фибросаркома, липосаркома, злокачественная мезенхимомы, недифференцированная саркома.

7. Прочие опухоли.

- хордома, адамантинома длинных костей, неврилеммома, нейрофиброма.

8. Неклассифицируемые опухоли.

- ## 9. Опухолеподобные поражения: солитарная костная киста, аневризмальная костная киста, юкстаартикулярная костная киста, метафизарный костный дефект, эозинофильная гранулёма, фиброзная дисплазия, "оссифицирующий миозит", "коричневая опухоль"

Основные виды сарком костей:

1. Остеосаркома – 20-45%
2. Хондросаркома – 10-20%
3. Саркомы семейства Юинга – 10-15%

Остеосаркома и саркома Юинга наиболее часто встречаются в детском и подростковом возрасте, хондросаркома во взрослом.

Остеосаркома

- - ЭТО ВЫСОКОЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ КОСТИ,
- Около 80% остеосарком возникают в дистальной части бедренной кости
- Встречается в 4 раза чаще у лиц мужского пола
- Составляет 45% от всех первичных злокачественных опухолей костей
- Отмечается бимодальный пик во 2-3 декаде и 6 декаде жизни

Саркома Юинга

- является высокозлокачественной, мелкокруглоклеточной опухолью костей и составляет 15% всех первичных опухолей скелета.
- Чаще всего наблюдается во второй декаде жизни.
- Встречается в 2 раза чаще у лиц мужского пола
- Локализация:
 1. таз/крестец- 20%,
 2. проксимальные конечности- бедренная кость 20%, плечевая-10%
 3. дистальные конечности- большеберцовая 10%, локтевая 15%
 4. другие локализации: ребра- 7%, позвонки- 5%, лопатка- 4% и другие кости менее 2%.

Хондросаркома

- злокачественная опухоль, состоящая из хрящевой ткани. Является второй по частоте встречаемости,
- обычно свойственны лицам старше 30 лет.
- В детском возрасте хондросаркома возникает редко

Международная клиническая классификация опухолей костей по системе TNM. (2002г.)

Первичная опухоль (T)

TX недостаточно информации для оценки опухоли

- T0 первичная опухоль не определяется
- T1 опухоль ≤ 8 см в наибольшем измерении
- T2 опухоль > 8 см в наибольшем измерении
- T3 опухоль без границ в пораженной кости

Регионарные лимфатические узлы (N)

- NX данных для оценки недостаточно
- N0 нет признаков метастатического процесса
- N1 поражение регионарных лимфатических узлов

Отдаленные метастазы (M)

- MX недостаточно данных для оценки метастазов
- M0 нет признаков отдаленных метастазов
- M1a имеются отдаленные метастазы в легких
- M1b отдаленные метастазы в других органах

G (grade) - гистопатологическая дифференцировка

- GX степень дифференцировки не может быть установлена
- G1 высокая степень
- G2 средняя степень дифференцировки
- G3 низкая степень дифференцировки
- G4 недифференцированные опухоли

Группировка по стадиям 2002 г.

- Ст IA G1-2 T1 N0, NX M0
- Ст IB G1-2 T2 N0, NX M0
- Ст IIA G3-4 T1 N0, NX M0
- Ст IIB G3-4 T2 N0, NX M0
- Ст III Любой G T3 N0, NX M0
- Ст IVA Любой G любая T N0, NX M1a
- Ст IVB Любой G любая T N1 любая M
Любой G любая T любая N M1b

Клиническая картина

- боль,
- наличие пальпируемого образования и нарушение функции конечности,
- СИМПТОМЫ ИНТОКСИКАЦИИ присоединяются как правило на более поздних этапах

Непостоянные тупые боли, усиливающиеся при росте опухоли, и при иммобилизации конечности, припухлость и увеличение в объёме поражённой конечности.

- Саркомы костей часто метастазируют, преимущественно гематогенно.
- Чаще всего метастазами поражаются легкие (более 80%), причем уже на ранних стадиях развития заболевания, до начала лечения метастазы в легкие выявляются у 30% больных.
- Костные метастазы наблюдаются редко (до 10%), особенно при запущенных опухолях.
- Метастатические поражения регионарных лимфатических узлов встречается в 7-10% случаев.

Диагностика

- Обычное рентгеновское исследование имеет важную диагностическую ценность
- Рентгеновская компьютерная томография позволяет детально визуализировать опухоль
- Магнитно-резонансная томография является наиболее информативной при оценке мягкотканного компонента
- Ангиография имеет своей целью выяснение степени кровоснабжения опухоли и ее связи с сосудами.

Дополнительно с целью исключения регионарных и отдаленных метастазов проводится:

- ультразвуковая компьютерная томография,
- позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ),
- сцинтиграфия костей скелета

После установки диагноза опухоли костей и ее точной анатомической локализации необходима

- биопсия опухоли для получения важнейшей информации: вид, гистологический вариант поражения, и, что очень важно, степень злокачественности (критерий G), без которых невозможна выработка лечебной тактики.

Биопсия

- Пациенты с подозрением на злокачественное новообразование должны быть направлены в специализированный центр для выполнения биопсии
- Материала должно быть достаточно для выполнения гистологического, иммуногистохимического и молекулярного исследования.

Рентгенологические симптомы костных сарком

- остеолиз
- остеосклероз
- периостальные реакции

Остеолиз

- проявляется в виде участка гомогенного просветления или ряда сливающихся между собой участков просветлений. От очагов остеомиелита отличается отсутствием секвестров

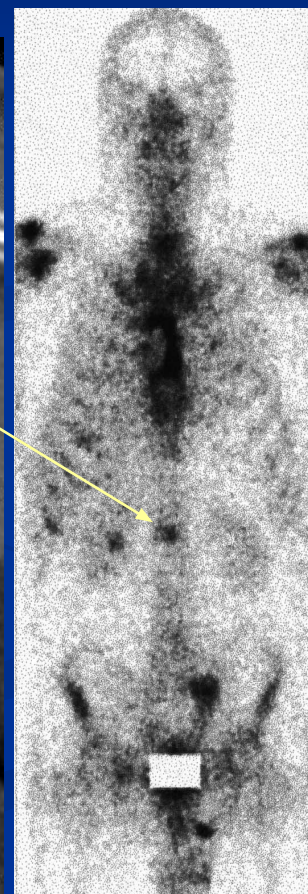
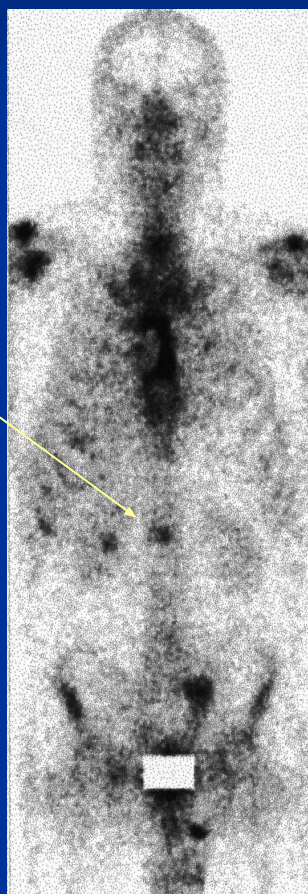
Остеосаркома - очаг остеолитической деструкции



Метастатическое поражение ПОЗВОНОЧНИКА



Множественные метастазы рака почки в кости, патологический перелом L2 позвонка



остеосклероз

- представляется на снимках в виде бесструктурной тени, которая выходит за пределы кости и распространяется на мягкие ткани. Границы могут быть от чётко очерченных до расплывчатых

Остеосаркома - очаг остеобластической (остеосклероз) деструкции



Компрессия спинного мозга метастатической опухолью



остеобластический вариант остеогенной саркомы

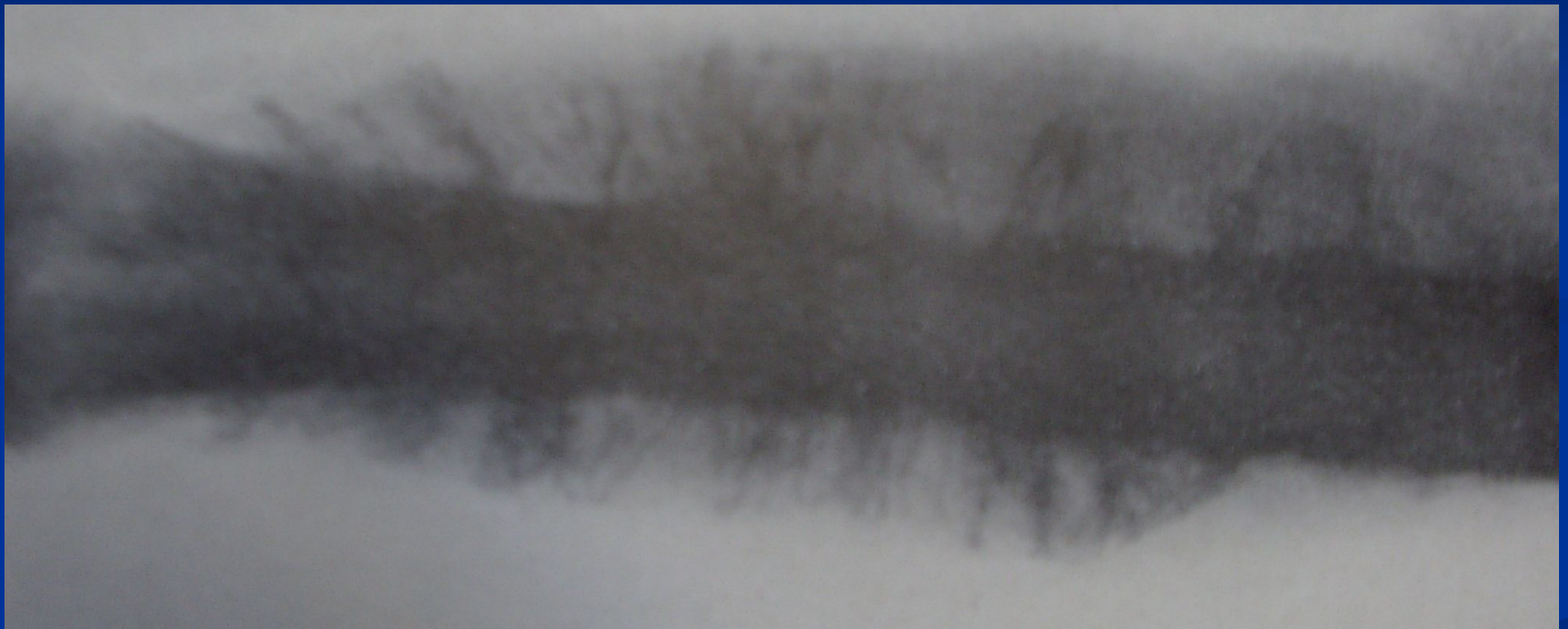




Периостальные реакции

- проявляются в виде утолщения надкостницы в виде козырька (или треугольника Кодмана), спикул или луковичного периостита

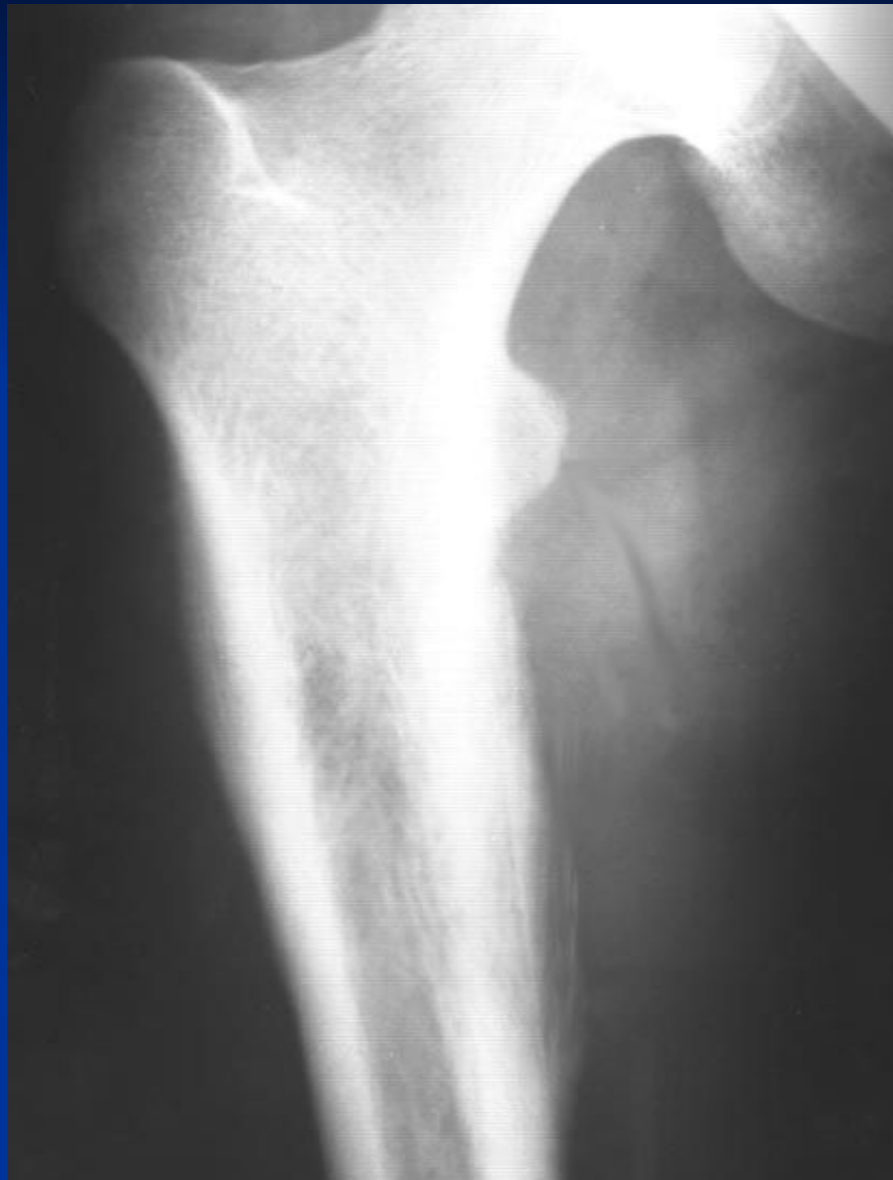
Саркома Юинга пластинчатая деструкция



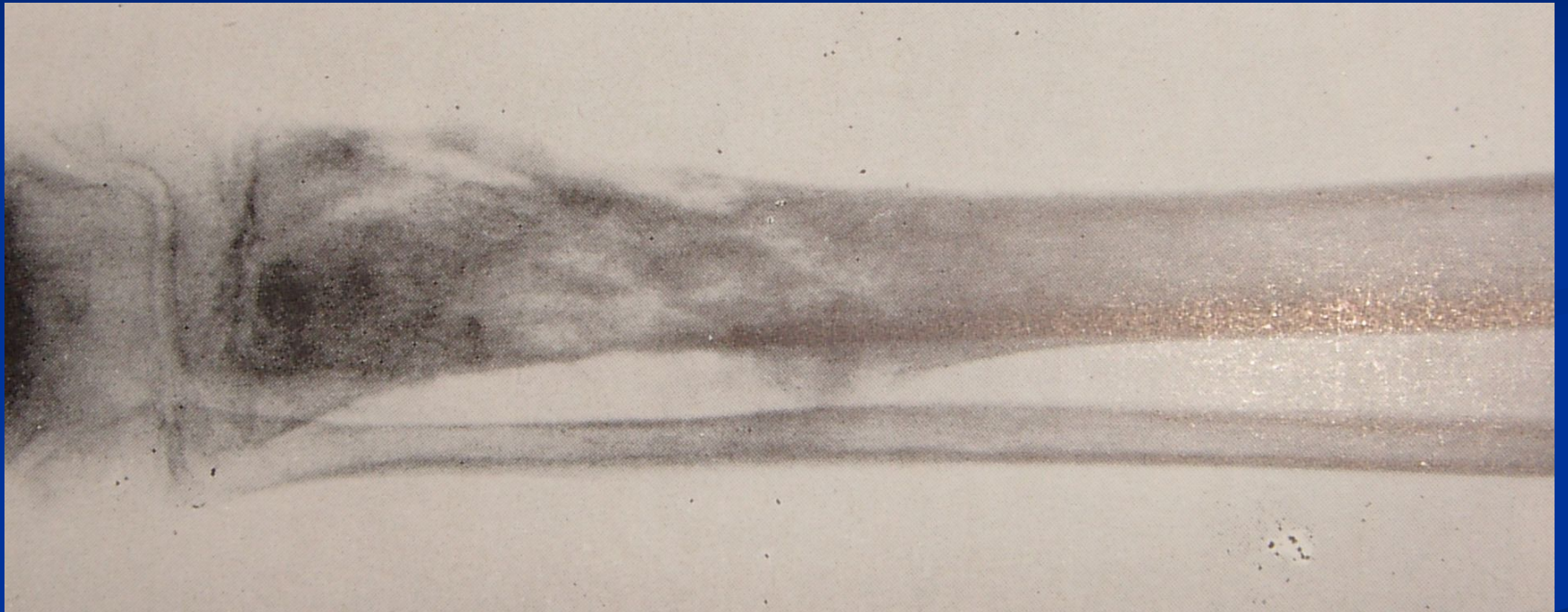
Диафизарная локализация периостальной остеосаркомы



Кортикальный слой расширен и разволокнен. Периостальная реакция в виде слоистого ("луковичного") периостоза. Мягкие ткани увеличены в объеме, неоднородной плотности.



остеосаркома



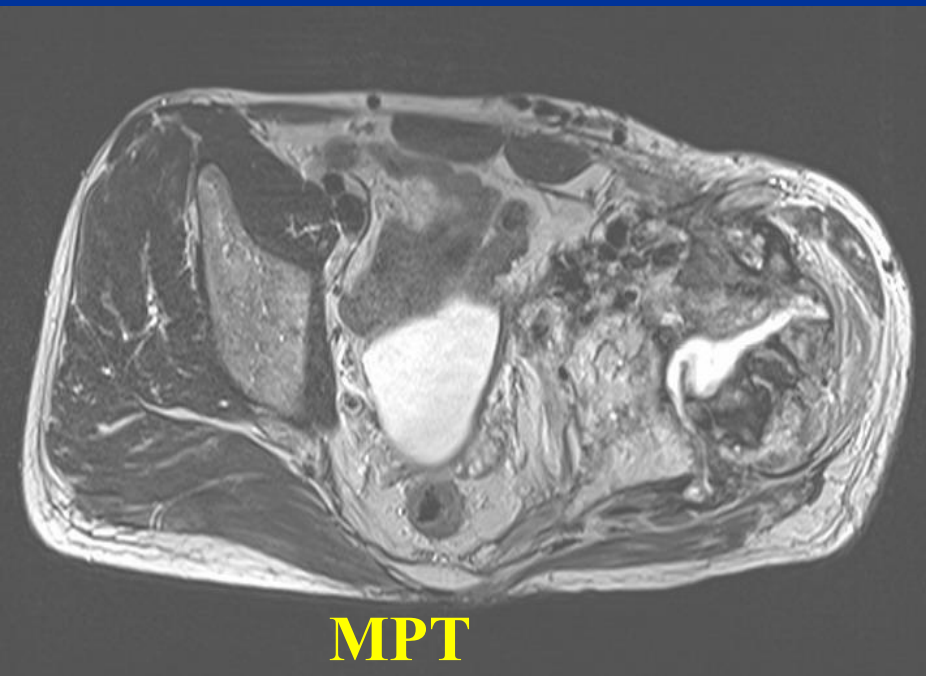
Пациент после резекции ребра (саркома Юинга)



Миелома, распространенный остеодеструктивный процесс с мягкотканым компонентом в левой ягодичной области



**Гигантоклеточная
опухоль
(остеокластома).
костей таза с
переходом на
правое бедро**



МРТ



КТ

- **Миелома (миеломная болезнь, болезнь Рустицкого-Каллера) – саркома костного мозга, наблюдается преимущественно у мужчин в возрасте 50-60 лет, но иногда поражает людей молодого и даже юношеского возраста. Различают множественную и солитарную формы миеломы.**

Лечение

- Основным методом лечения СК является хирургический метод, однако наилучшие результаты достигаются при проведении комбинированного и комплексного лечения, когда в зависимости от конкретной ситуации и с учетом прогностических факторов проводится химиотерапия, операция и/или лучевая терапия

Программы лечения злокачественных опухолей костей

- Остеосаркома - неоадьювантная химиотерапия + хирургическое лечение + лучевая терапия на ложе опухоли + адьювантная химиотерапия
- Саркома Юинга – полихимиотерапия+ хирургическое лечение и/или лучевая терапия + адьювантная химиотерапия
- Хондросаркома - хирургическое лечение

Химиотерапия

Наиболее часто при остеосаркоме и саркоме Юинга применяются различные двух-четырёх компонентные комбинации следующих препаратов:

1. Доксоруицин
2. Цисплатин,
3. Ифосфамид
4. Метотрексат
5. Этопозид

Наиболее часто применяется комбинация:
цисплатин+доксорубицин,
ифосфамид+доксорубицин.

Аутопластика, опухоль головки лучевой кости, пластика резецированной кости малоберцовой костью



Эндопротезирование



Прогноз

- Пятилетняя выживаемость при остеогенной саркоме, только после хирургического лечения составляет 12%.
- При саркоме Юинга этот показатель равен 5%.
- Использование современных комплексных методов терапии позволило повысить пятилетнюю выживаемость при остеогенной саркоме до 60%,