

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ
ДИАГНОСТИКА
ПЕРВИЧНЫХ
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ
ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ –
САРКОМ**

Костеобразующие опухоли. Остеосаркомы костей

Остеосаркомы костей злокачественные опухоли, исходящие из кости и продуцирующие патологическую кость.

Гистологической особенностью этих опухолей является прямое (десмальное) опухолевое костеобразование, когда пролиферирующие злокачественные клетки продуцируют остеид или межуточный материал, гистологически неотличимый от остеоида, даже если он присутствует в виде очень мелких очагов.

Остеосаркомы костей

самые частые первичные злокачественные опухоли скелета, составляют 37% среди всех первичных злокачественных новообразований.

Макроскопически остеосаркомы имеют разнообразный вид, т.к. в разной степени разрушают и создают костную ткань.

Микроскопически они могут иметь разные количества остеоида, костной, хрящевой, фиброзной и миксоматозной ткани и разный клеточный состав, но неизменно одно - **прямое (без хрящевой фазы) опухолевое костеобразование**, характерное только для остеосарком.

Гистологическая классификация отражает, в основном, морфологические варианты опухоли, не учитывая стадию, распространенность, клинические характеристики и данные лучевой диагностики.

В настоящее время описывают (клинико-рентгено-морфологически) до 12 разновидностей остеосарком, лишь часть из них внесены в дополненную гистологическую классификацию ВОЗ:

Разновидности остеосарком

- 1. Остеосаркома обычная (conventional): литическая, смешанная, пластическая
- 2. Телеангиоэктатический вариант остеосаркомы - разновидность литической
- 3. Внутрикостная высокодифференцированная остеогенная саркома - низкой степени злокачественности, аналог паростальной остеогенной саркомы, но растет внутрикостно
- 4. Интракортикальная остеосаркома - наиболее редкая форма. Дифференциальная диагностика трудна с остеид-остеомой и кортикалитом.
- 5. Мелкоклеточная остеосаркома - наиболее злокачественное течение.
- 6. Паростальная (юкстакортикальная) остеосаркома

Разновидности остеосарком

- 7. Периостальная остеосаркома.
- 8. Поверхностная низкодифференцированная остеосаркома.
- 9. Мультицентрическая остеосаркома. Характеризуется одновременным развитием множества поражений. Два мнения - поражение мультицентрическое изначально или имеется остеогенная саркома с метастазами в кости.
- 10. Остеосаркома челюстей (gnathic osteosarcoma). Наблюдается старше 30 лет. Реже метастазирует. Чаще рецидивирует.
- 11. Остеосаркома на фоне болезни Педжета наблюдается у 1% пациентов с полиостальной формой деформирующего остоза. Часто поражается череп и таз.
- 12. Постлучевая остеосаркома. Возникает на месте облучения через долгий бессимптомный период (годы).

Остеосаркома обычная (*conventional*),

Наиболее известная, самая распространенная,
подробно описанная старыми авторами.

Составляет 90% всех остеосарком

Этот тип опухоли наиболее злокачественный, быстро прогрессирующий и рано метастазирующий в легкие. Заболевание возникает в основном у лиц детского и юношеского возраста (10-20 лет), т.е. в период наиболее интенсивного роста и усиленной пролиферации клеток, дифференцирующихся в остеобласты. Мальчики болеют вдвое чаще девочек.

Локализация остеогенной саркомы

Остеогенная саркома может возникать в любой кости скелета. Типичная локализация - метафизы длинных трубчатых костей с распространением на диафиз до закрытия ростковой зоны и на эпифиз после синостоза метаэпифизарной области. Остесаркома любит расти по поперечнику кости.

Локализация остеогенной саркомы

Более, чем в половине наблюдений процесс локализуется в области коленного сустава: дистального отдела бедренной кости, проксимального - большеберцовой кости; далее по частоте поражений следует проксимальный отдел плечевой кости, реже - малоберцовой кости и бедренной кости.

Клиника остеогенной саркомы

Основными клиническими проявлениями заболевания являются боль, припухлость и нарушение функции конечности. До 50% наблюдений больные отмечают в анамнезе травму. Следует помнить, что при остеогенной саркоме первым признаком проявления являются упорные, нарастающие боли, часто возникающие ночью. Появление опухоли, и тем более ограничение функции конечности, признаки уже далеко запущенного процесса.

Клиника остеогенной саркомы

Локально в области развивающейся опухоли прощупывается плотное болезненное образование, спаянное с костью. Такие признаки как расширение подкожных вен, изменение цвета кожи, местное повышение температуры, анемия, лейкоцитоз и т.д. также наблюдаются в поздних стадиях болезни.

Исключением является повышение уровня щелочной фосфатазы в биохимическом анализе крови наиболее выраженное при активном костеобразовании в опухоли.

Классическое подразделение остеосарком на osteолитическую, остеопластическую и смешанную формы основано на рентгенологической оценке объема опухолевого остеогенеза.

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологически)

I фаза - на ранних стадиях выявляется локальная остеоклазия (лизис) или локальное уплотнение структуры кости, расположенная центрально или эксцентрично

На ранних стадиях остеосарком рентгенологом “просматриваются” нечеткое разрежение или уплотнение костной структуры, снижение плотности коркового слоя. Для улучшения рентгенодиагностики остеосарком нужно, чтобы рентгенолог всегда о ней помнил. Рентгенолога должны насторожить упорные, особенно ночные боли у детей и подростков, переломы при минимальной травме или без таковой.

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологически)

II фаза - в дальнейшем—первые признаки перехода процесса на надкостницу: оттеснение обызвествленного периоста, шероховатость коркового слоя

В следующей стадии перехода процесса на надкостницу при остеолитическом варианте наблюдается шероховатость и уменьшение плотности коркового слоя, линейный периостоз. На фоне разреженной костной структуры могут появиться мелкие литические очаги, отражающие прорастание опухоли через корковый слой по сосудам кости.

Для остеопластического варианта в этой фазе характерен линейный периостоз, который может ассимилироваться и создавать неравномерно утолщенный корковый слой.

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологически)

III фаза - в развитые фазы - переход процесса на окружающие мягкие ткани: разнообразная периостальная реакция , внекостный компонент с включениями или гомогенный или негомогенный с участками сниженной плотности (некроз)

В развитой фазе при остеолитическом варианте имеется крупный участок остеолиза, нечетко очерченный, в сочетании с узурацией и фрагментацией коркового слоя или с образованием краевого дефекта и формированием внекостного компонента без плотных включений. Возможна слабая периостальная реакция: маленькие козырьки, мелкие спикүлоподобные формирования.

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологически)

В третьей стадии для остеопластического варианта характерна более выраженная периостальная реакция: козырьки Кодмена, веерообразные спиккулы; облаковидные или хлопьевидные уплотнения как в кости, так и во внескостном компоненте, а также шаровидные очаги уплотнения - отсе́вы на некотором расстоянии от основного массива опухоли в пораженной конечности (skip метастазы - “прыгающие” метастазы).

Симптом частичного расширения ростковой зоны, обусловленный ее избыточным хрящеобразованием из-за раздражения хрящевых клеток растущей около опухоли, неспецифичен, т.к. может наблюдаться при других заболеваниях: воспалении, интоксикации, авитаминозе и др.

Патологический перелом более характерен для литического варианта. Возможно врастание внекостного компонента в сустав, причем при открытой ростковой зоне по синовиальным оболочкам. Патологический перелом и распространение опухоли на сустав считаются прогностически неблагоприятными признаками. Часто наблюдается локальный остеопороз костей, расположенных рядом с опухолью.

Смешанный тип остеосарком

**проявляется всевозможными сочетаниями
перечисленных симптомов**

1. **Остеолитический вариант** считается наиболее сложным в дифференциальной диагностике. Его приходится дифференцировать с остеомиелитом, гигантоклеточной опухолью (в литической фазе), аневризмальной костной кистой (в активной фазе), остеолитическим метастазом, фибросаркомой, злокачественной фиброзной гистиоцитомой кости, злокачественной лимфомой и опухолью Юинга.
2. **Остеопластический вариант** наименее труден в дифференциальной диагностике. Его иногда приходится дифференцировать с остеопластическим метастазом и крупным эностальным окостенением.
3. **Смешанный вариант** похож на остеомиелит, опухоль Юинга, злокачественную лимфому, хондросаркому.

Наибольшие дифференциально-диагностические трудности возникают в ранних, 1-х стадиях болезни (до распространения остеосаркомы на корковый слой) и при атипичной локализации опухоли (плоские, губчатые кости).

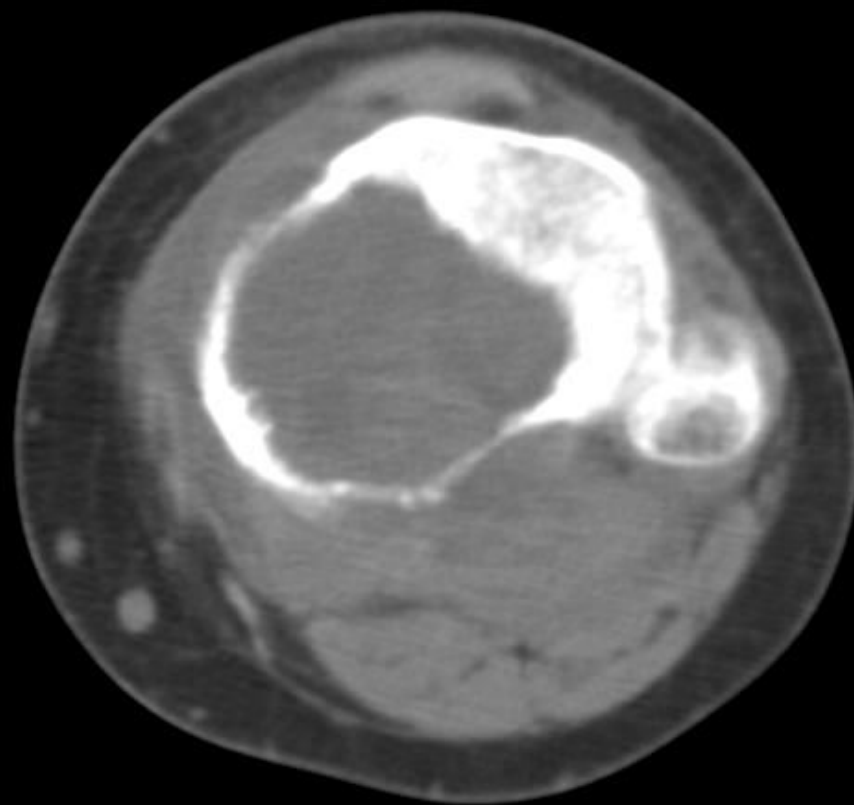
Телеангиоэктатический вариант остеосаркомы

- По некоторым данным составляет до 11% всех остеосарком. Основная морфологическая особенность опухоли - наличие кистозных полостей с кровью, разделенных тонкими фиброзными перегородками. Примерно в 10%—диафизарная локализация.
- Рентгенологически процесс чисто литический, часто без периостальной реакции с патологическими переломами и внекостным компонентом. Ряд авторов считают ее разновидностью литического варианта.
- Телеангиоэктатическая остеосаркома может представлять значительные трудности в дифференциальной диагностике с аневризмальной костной кистой и гигантоклеточной опухолью не только на этапе клинической и лучевой диагностики, но и на этапе морфологической верификации.
- Это объясняется тем, что опухолевые клетки с патологическим остеоидом располагаются либо в стенках, либо в перегородках полостей, поэтому получить саркоматозную ткань не всегда возможно при пункции и открытой биопсии.

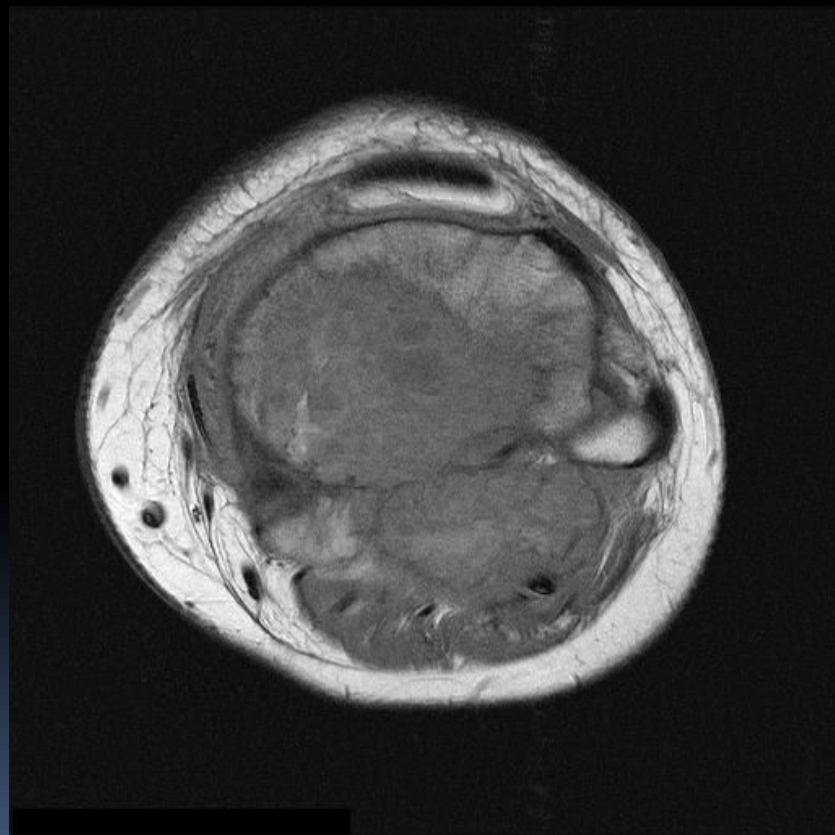
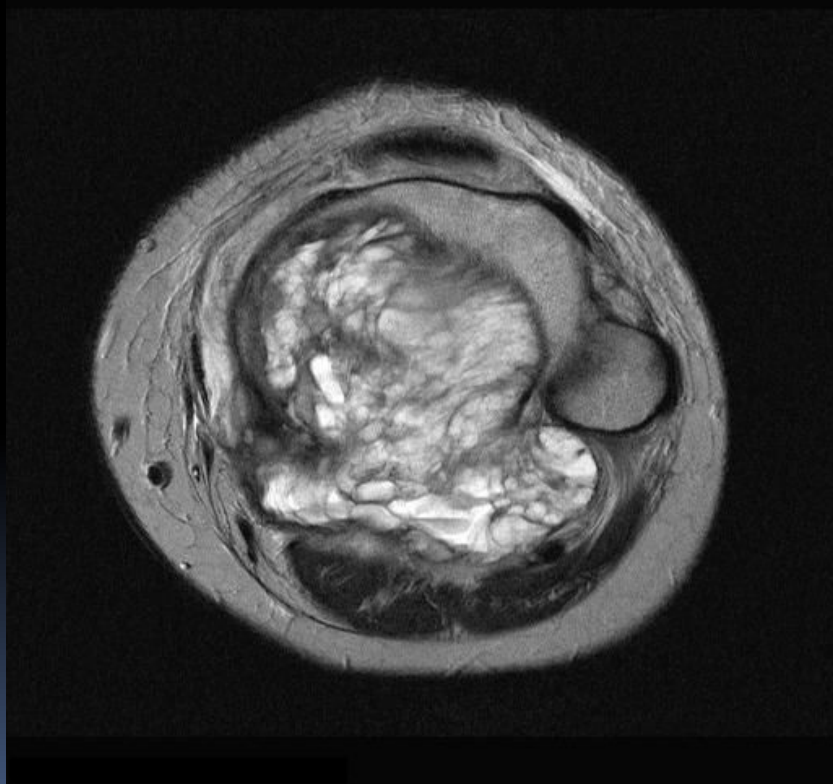
Остеолитический вариант остеогенной саркомы



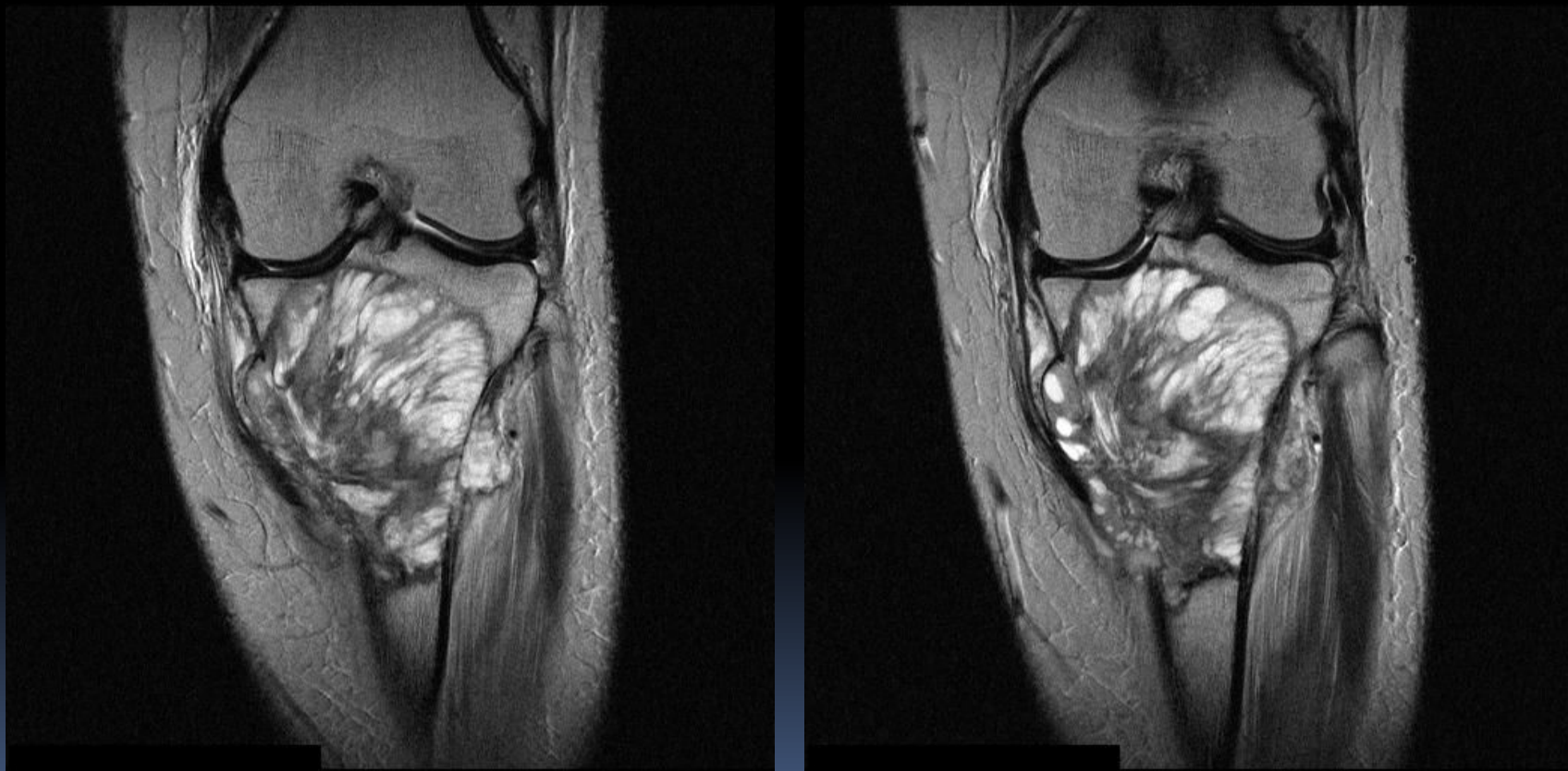


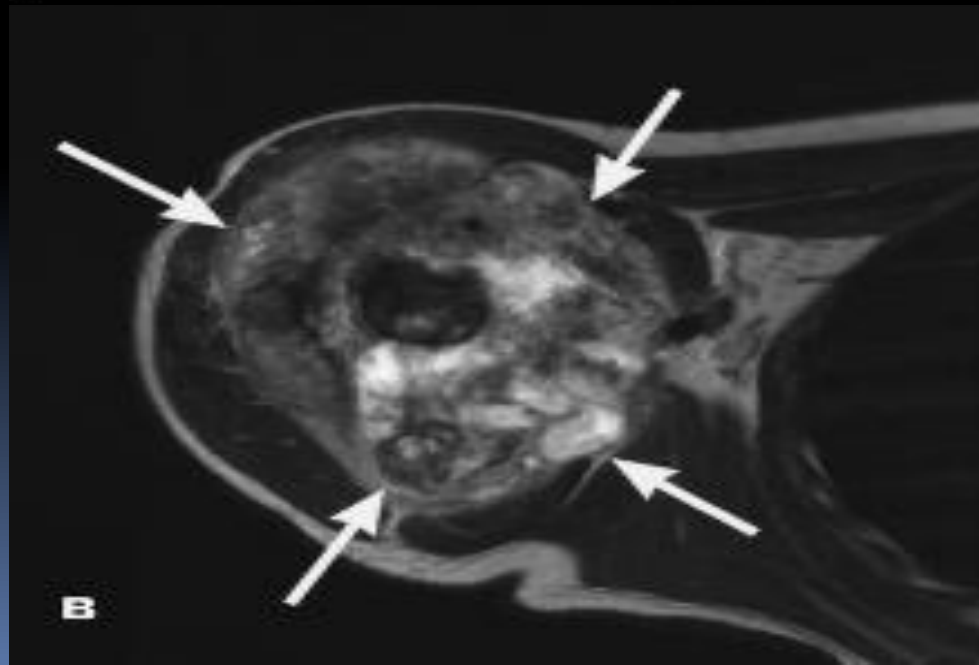
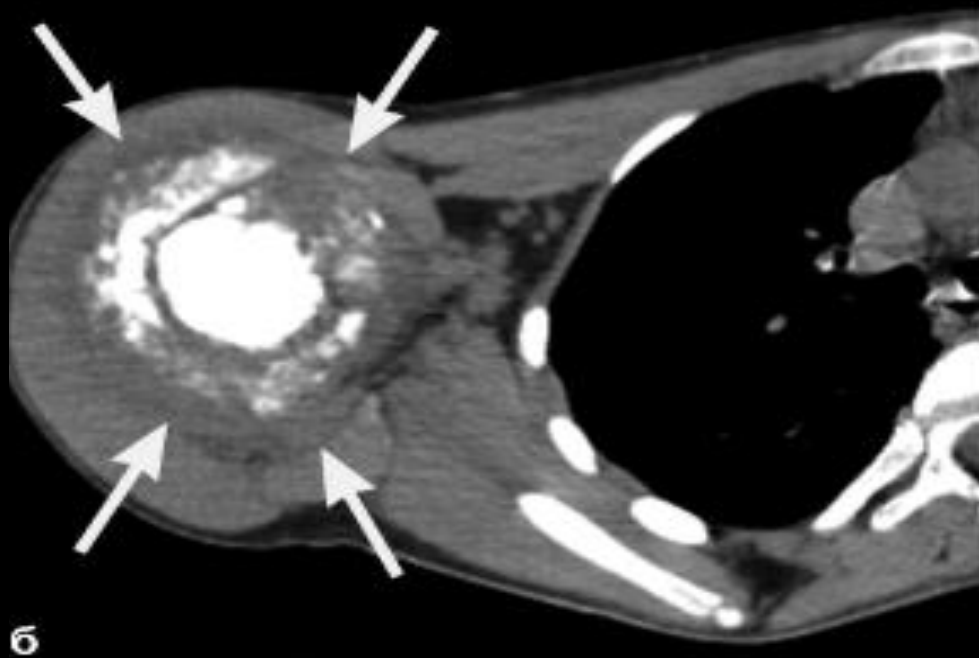


МРТ в протоколах T1 и T2 в аксиальных проекциях



МРТ в протоколе T2 в коронарной проекции

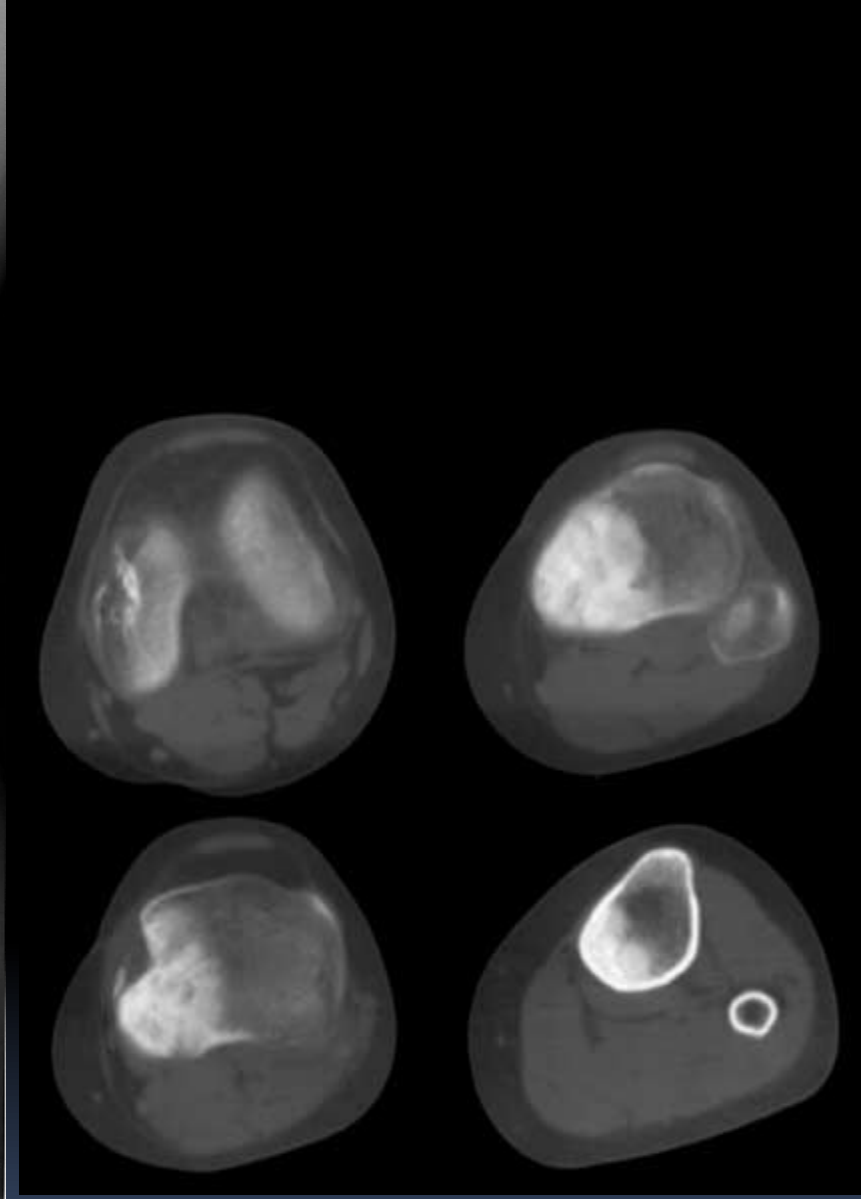




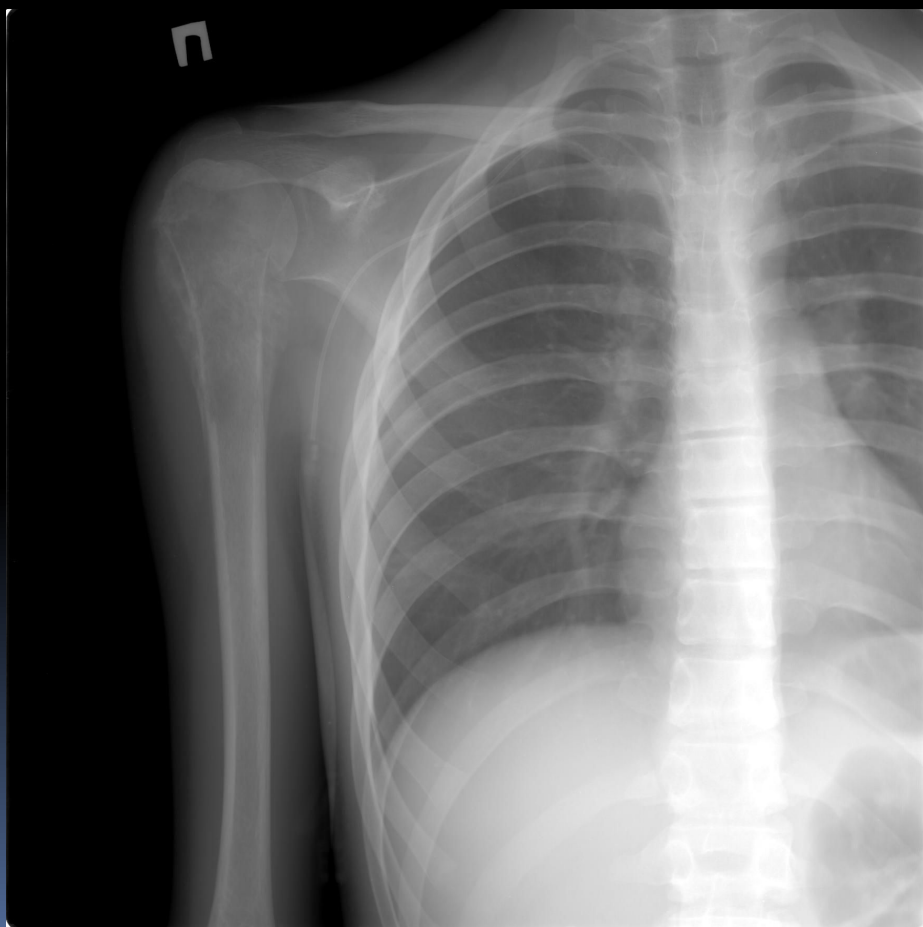
Остеопластический вариант остеогенной саркомы





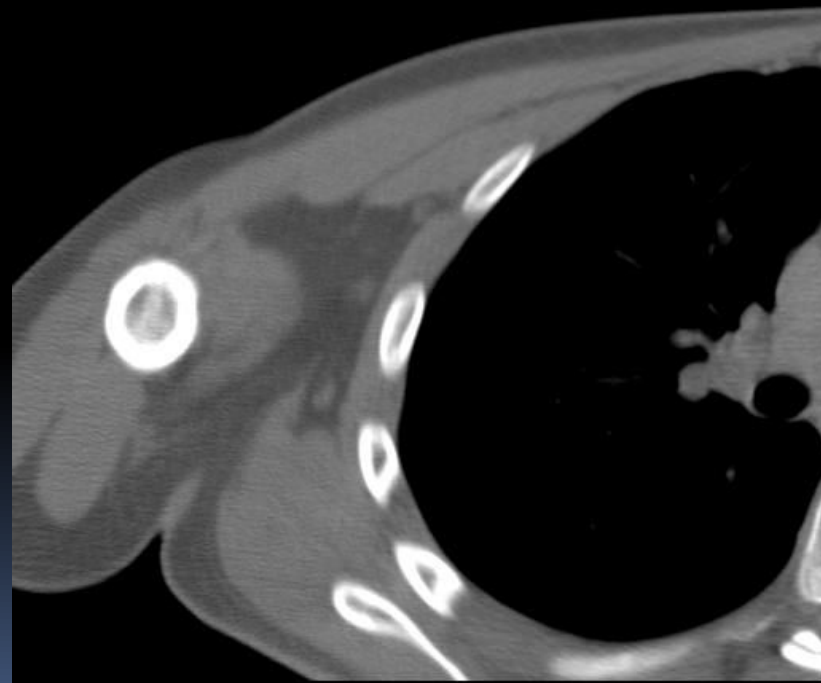
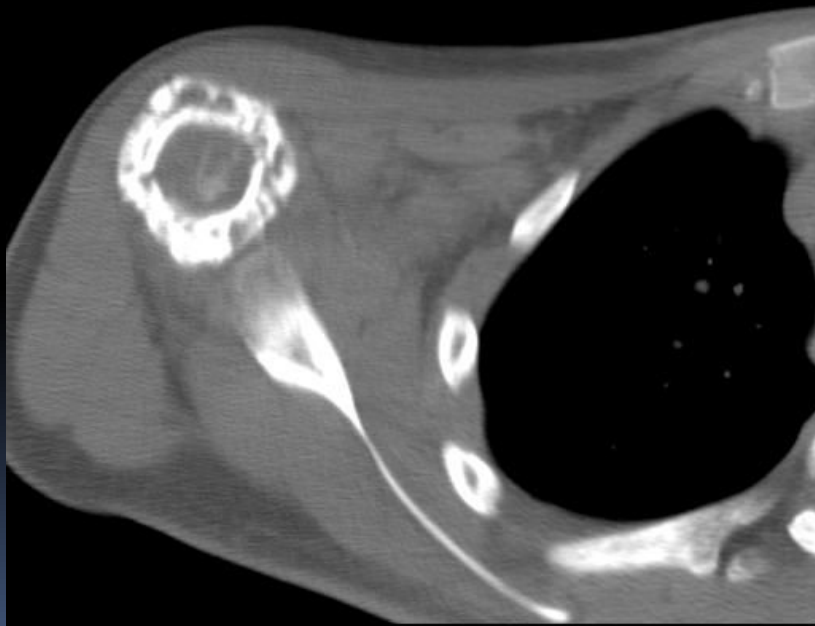


Смешанный вариант остеогенной саркомы



- В третьей стадии для смешанного варианта характерна более выраженная периостальная реакция: козырьки Кодмена, веерообразные спикулы; облаковидные или хлопьевидные уплотнения как в кости, так и во внекостном компоненте

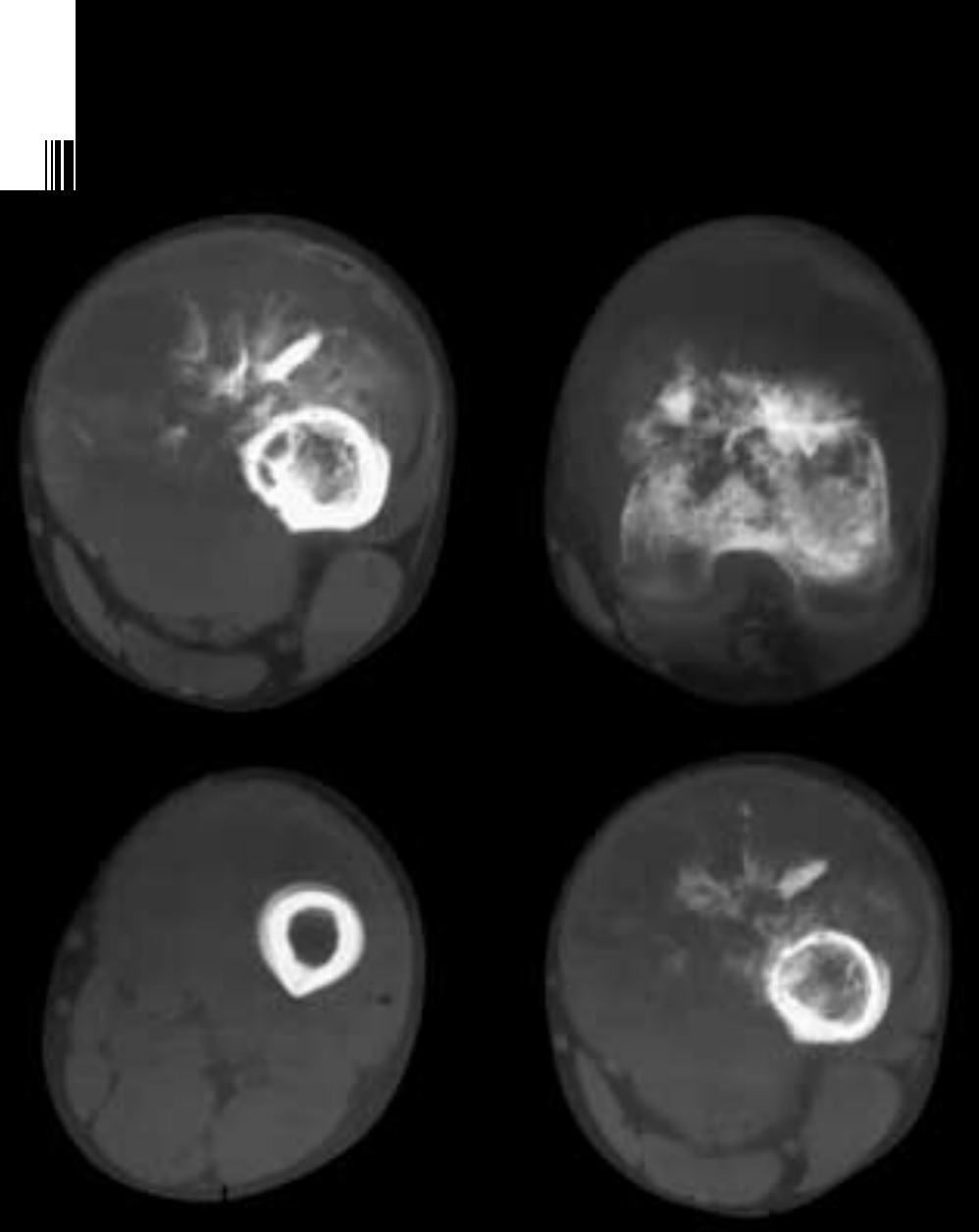
КТ смешанного варианта остеогенной саркомы



Смешанный вариант остеогенной саркомы

Рентгенограмма левого коленного сустава в двух проекциях. В дистальном эпиметадиафизе бедренной кости деструкция смешанного характера с нечеткими контурами, с разрушением коркового слоя в пределах изменений в кости. Разнообразная периостальная реакция: отслоенный периостоз, козырек Кодмена, веерообразные спикулы. Внекостный компонент с плотными околокостными включениями.



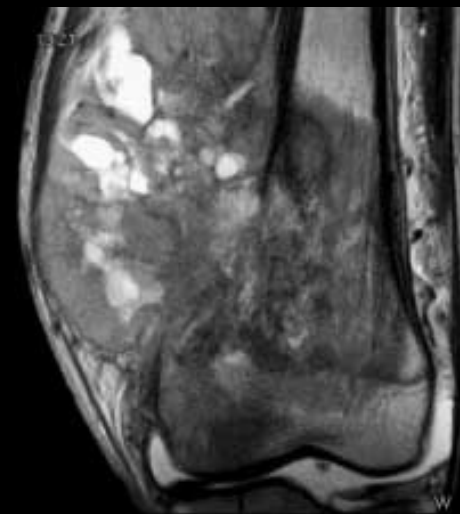


Компьютерная томограмма в аксиальной проекции.

- **Деструкция смешанного характера. Разрушенный корковый слой. Широкие, частые, длинные спиккулы.**
- **Большой внекостный компонент, охватывающий 3/4 поперечника кости, с множественными участками повышенной (патологическое костеобразование) и пониженной плотности (распад).**
- **Инфильтрация костного мозга.**

МР-томограммы во фронтальной и сагиттальной плоскостях.

- **Отчетливо видна неомогенная внутрикостная и внекостная структура опухоли, четко отграниченный от окружающих мягких тканей внекостный компонент, инфильтрация костного мозга, луковичный периостоз, расслоенный козырек Кодмена, патологические сосуды.**

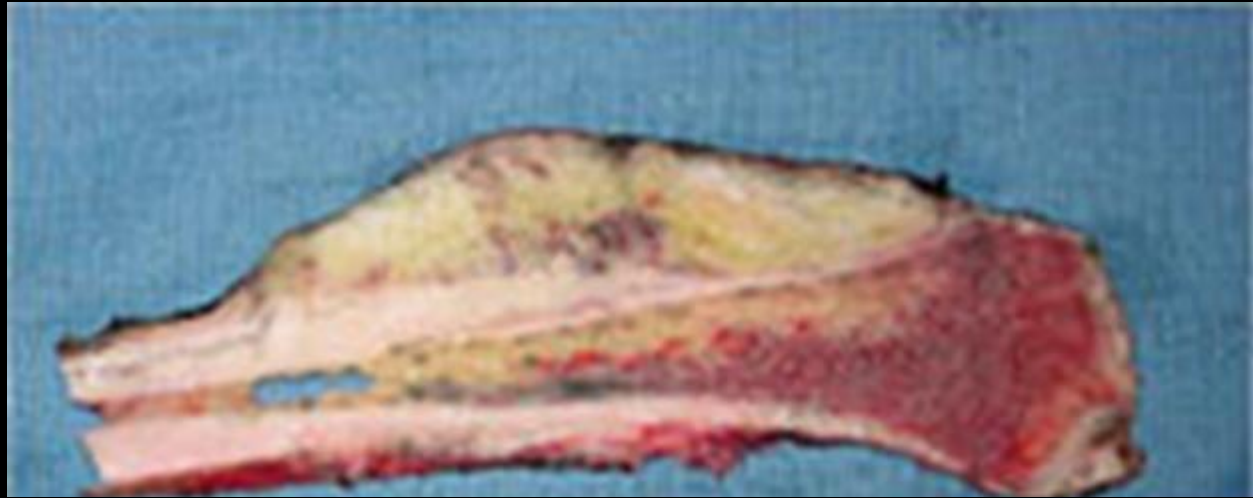


Лечение остеогенной саркомы

Химио-лучевая терапия и радикальная операция. В последние годы получены значительные успехи в лечении при хорошем ответе опухоли на химиотерапию до операции, до 80% пятилетней выживаемости.

Паростальная (пароссальная, юкстакортикальная) остеогенная саркома.

Составляет 4% всех остеогенных сарком. Развивается околокостно. Отличается доброкачественным течением. Наблюдается у лиц 30-40 лет, в два раза чаще у женщин. Гистологически отличается высокой степенью структурной дифференцировки.



Патоморфология.

Макроскопически опухоль мягкая, дольчатого строения, имеет вид хрящевой ткани голубовато-серого цвета. Наружные края опухоли хорошо ограничены и обычно не отмечается инфильтрации в прилежащие ткани. Опухоль минимально инфильтрирует кортикальную пластинку и никогда не распространяется в костномозговую полость.

Клиника. Первый симптом - опухоль, длительно растущая, затем боли и нарушение функции конечности

Типичная локализация. Подколенная область, далее область плечевого сустава

Рентгенологические признаки. Многоузловатая опухоль частично или полностью окостеневшая с разнообразными участками оссификатов и кальцинатов. Опухоль тесно прилежит к кости, отделена от нее “светлой полоской”. Прилежащий корковый слой может быть узурирован, истончен, вдавлен (признаки атрофии от длительно растущей рядом опухоли).

Дифференциальная диагностика. С опухолеподобными поражениями - гетеротопическими оссификатами: оссифицирующим миозитом (повторяет форму и структуру поврежденной мышцы) и оссифицирующей гематомой (окостеневает от периферии к центру в течении 3-6 месяцев). При небольших размерах - с остеомой, экхондромой и остеохондромой. Остеохондрома имеет костную ножку, экхондрома преимущественно крапчатые обызвествления, остеома ножку и упорядоченную структуру и типичную локализацию.

Лечение - радикальная операция.

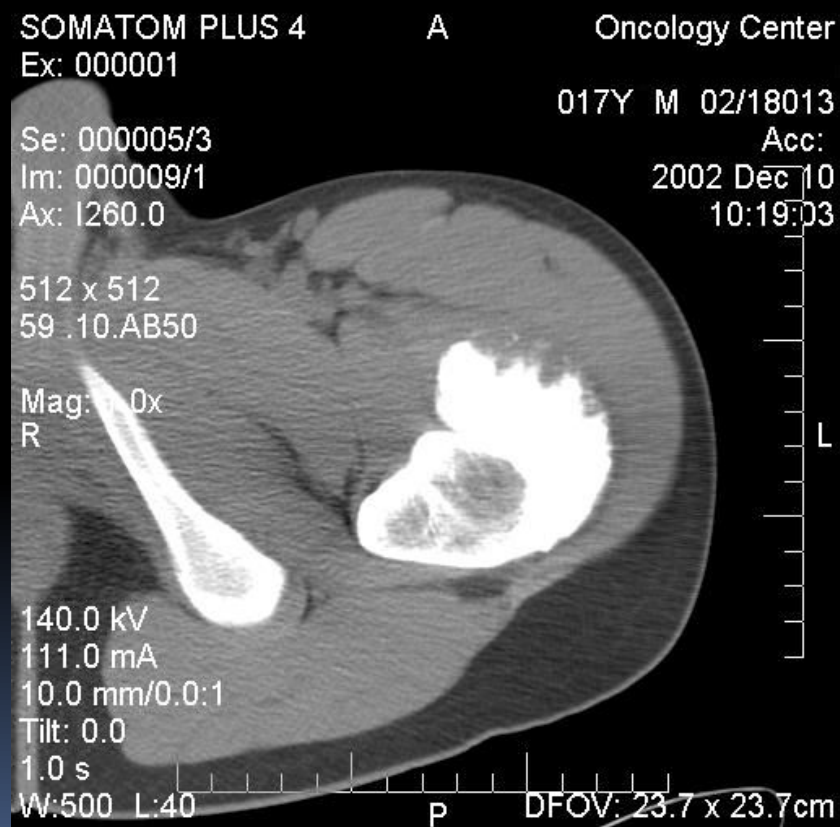
Параостальная остеогенная саркома



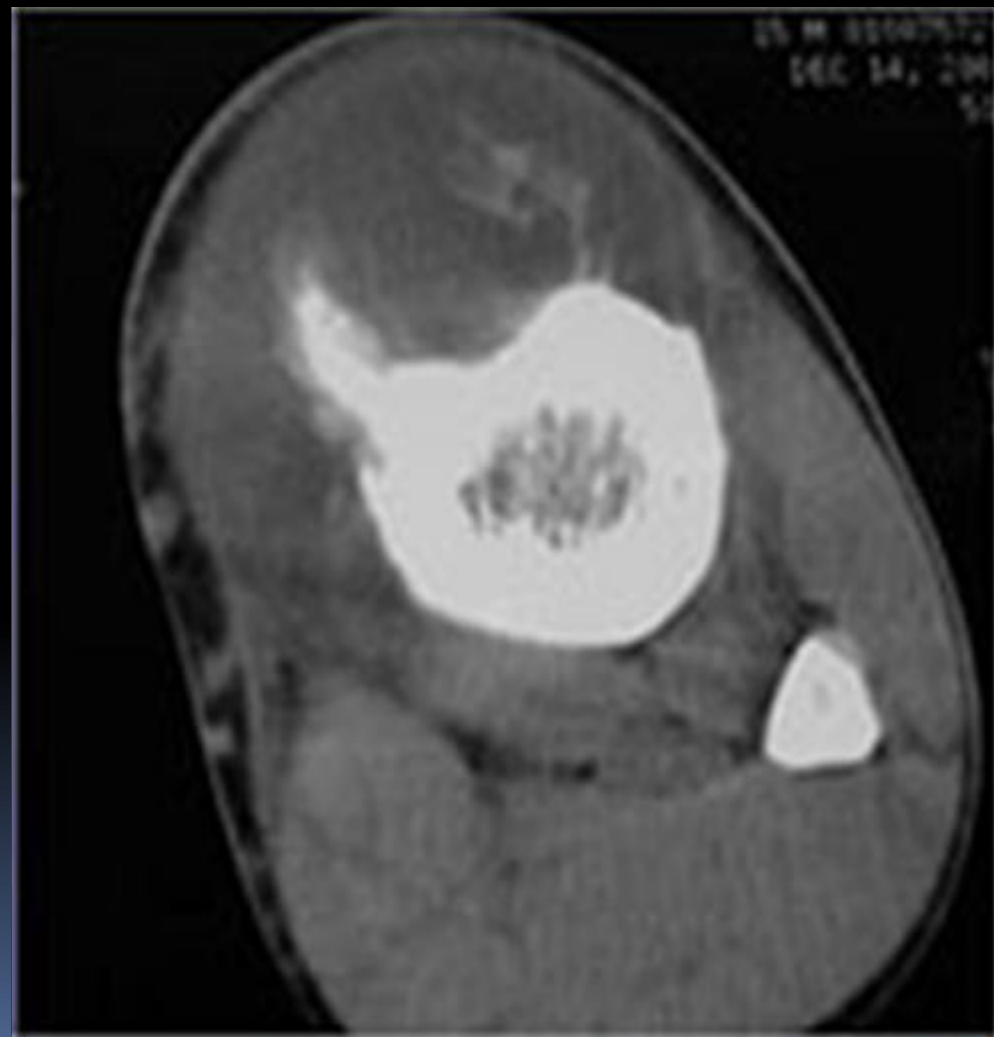
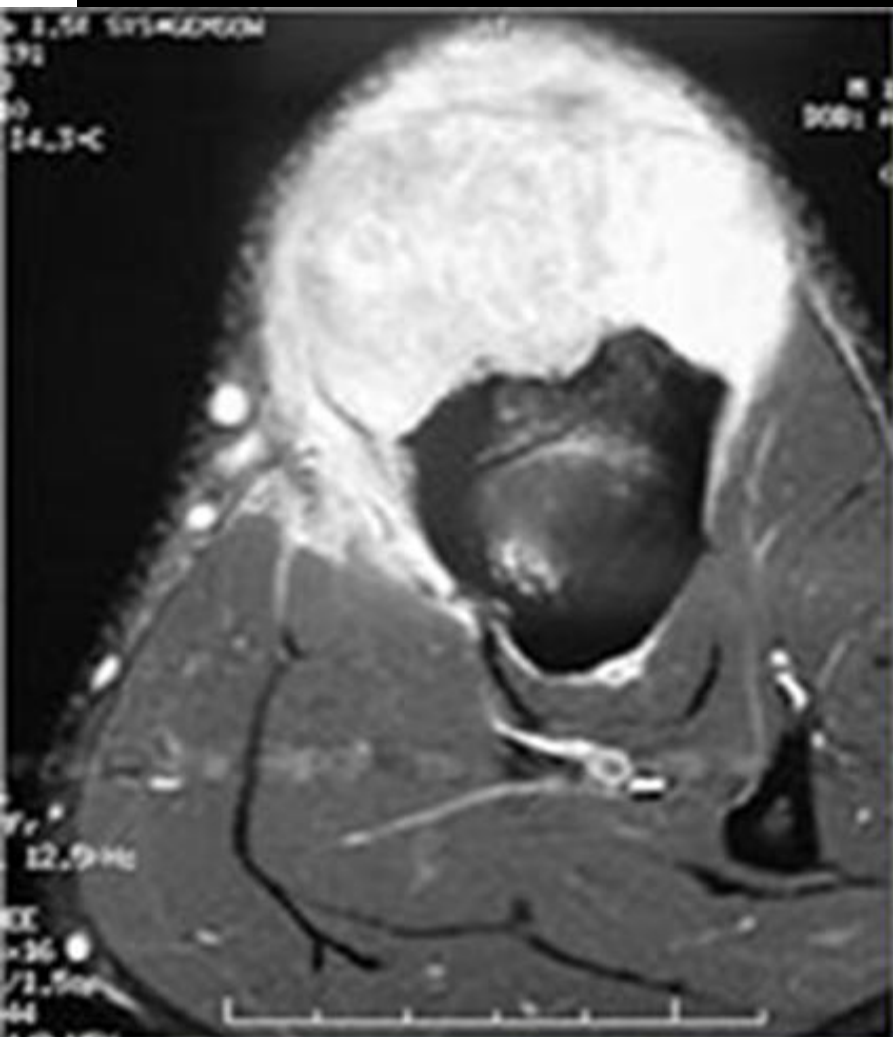
Параостальная остеогенная саркома



КТ параостальной остеогенной саркомы



МР-томограмма и КТ в аксиальных проекциях



Хрящеобразующие опухоли.

Хондросаркомы.

Хондросаркомы — вторые по частоте, составляют 18%. Единого мнения об источнике развития опухоли нет (персистирующий хрящ или недифференцированные мультипотентные клетки мезенхимы, которые продуцируют саркоматозный хрящ). Заболевают чаще мужчины старше 40 лет.

Хондросаркомы

Различают первичные и вторичные хондросаркомы.

Вторичные развиваются на основе ранее существующего патологического процесса - доброкачественных хрящевых опухолей или хондродисплазий.

Локализация чаще длинные трубчатые кости, реже плоские кости (ребра, таз, лопатка) В трубчатых костях может располагаться центрально и эксцентрично.

Хондросаркомы

По уровню морфологической зрелости различают

3 степени злокачественности: высокодифференцированные, умеренно дифференцированные и низкодифференцированные хондросаркомы.

Зрелые формы напоминают доброкачественные процесс: медленный экспансивный рост. Лишь через годы опухоль приобретает типичные черты злокачественной опухоли.

Незрелые - заболевание напоминает остеогенную саркому.

Хондросаркомы

Зрелые формы чаще встречаются у больных старше 30 лет, незрелые (высокозлокачественные, низкодифференцированные, дедифференцированные) у детей.

Зрелые формы имеют дольчатую структуру и напоминают хондрому как рентгенологически, так и на макропрепарате. Чем менее зрелая форма, тем более она напоминает саркому, утрачивая дольчатость и отграниченность от окружающих здоровых тканей.

Хондросаркомы

Высокодифференцированные хондросаркомы необходимо дифференцировать с энхондромами, кистами, фиброзными дисплазиями и гигантоклеточными опухолями при интрамедуллярной локализации и экхондромами и остеохондромами при периостальной локализации.

Низкодифференцированные - со злокачественными опухолями (остеогенными саркомами, фибросаркомами, ретикулосаркомами, саркомой Юинга).

Рентгенологические признаки хондросаркомы:

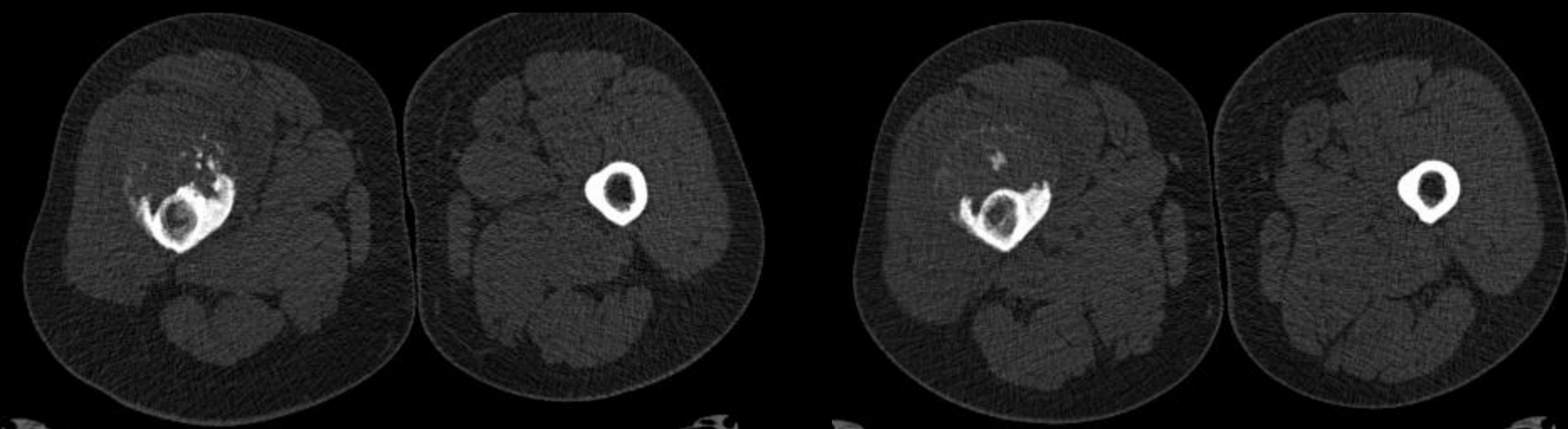
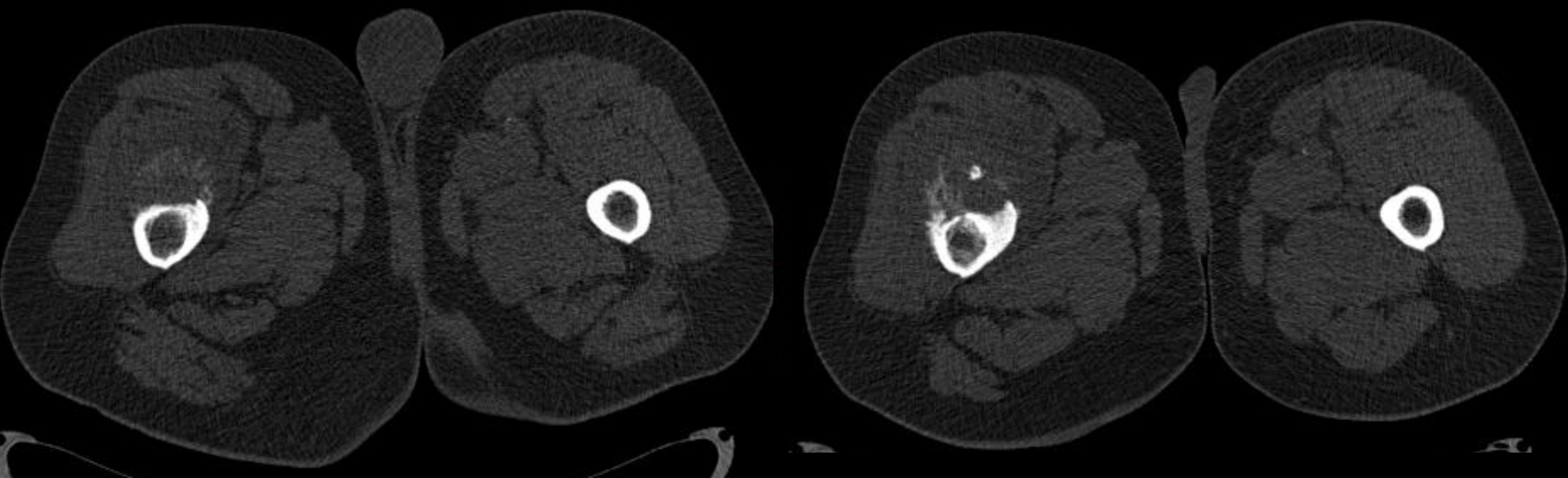
- центрально или эксцентрически расположенный очаг деструкции остеолитического характера, чаще больших размеров, с нечеткими контурами и отсутствием зоны склероза.**
- характерны участки обызвествления в проекции очага деструкции кости.**

При эксцентрическом расположении опухоли или при увеличении размеров, центрально расположенной хондросаркомы, наблюдается истончение, вздутие и разрушение кортикального слоя с проявлением экстраоссального компонента опухоли с участками обызвествления. Козырек Кодмена нехарактерен. Возможны слоистые и бахромчатые периостальные наслоения.

Различают центральную хондросаркому (из внутренних отделов кости) и периферическую (из поверхностных слоев кости, врастающую в окружающие мягкие ткани).









Круглоклеточные саркомы

(саркома Юинга)

Саркома Юинга - третья по частоте злокачественная опухоль. Составляет 15%. Происхождение до сих спорное. По последним данным - нейроэктодермальная природа опухоли.

Различают 2 формы саркомы Юинга.

1. Локализованная форма. Медленное волнообразное течение с поражением одной кости. Поздно метастазирует в регионарные лимфатические узлы и легкие.
2. Диссеминированная или генерализованная саркома Юинга. Быстрое и обширное полиостальное поражение скелета.

Круглоклеточные саркомы (саркома Юинга)

Клинически, также, как для остеогенной саркомы характерна триада: боль, опухоль, нарушение функции конечности. Более часто повышение температуры как местное, так и общее. Наблюдаются воспалительные изменения в анализах крови.

Клинически напоминает остеомиелит.

Характерно волнообразное течение: период обострения сменяется периодом ремиссии как на противовоспалительное лечение, так и без лечения.

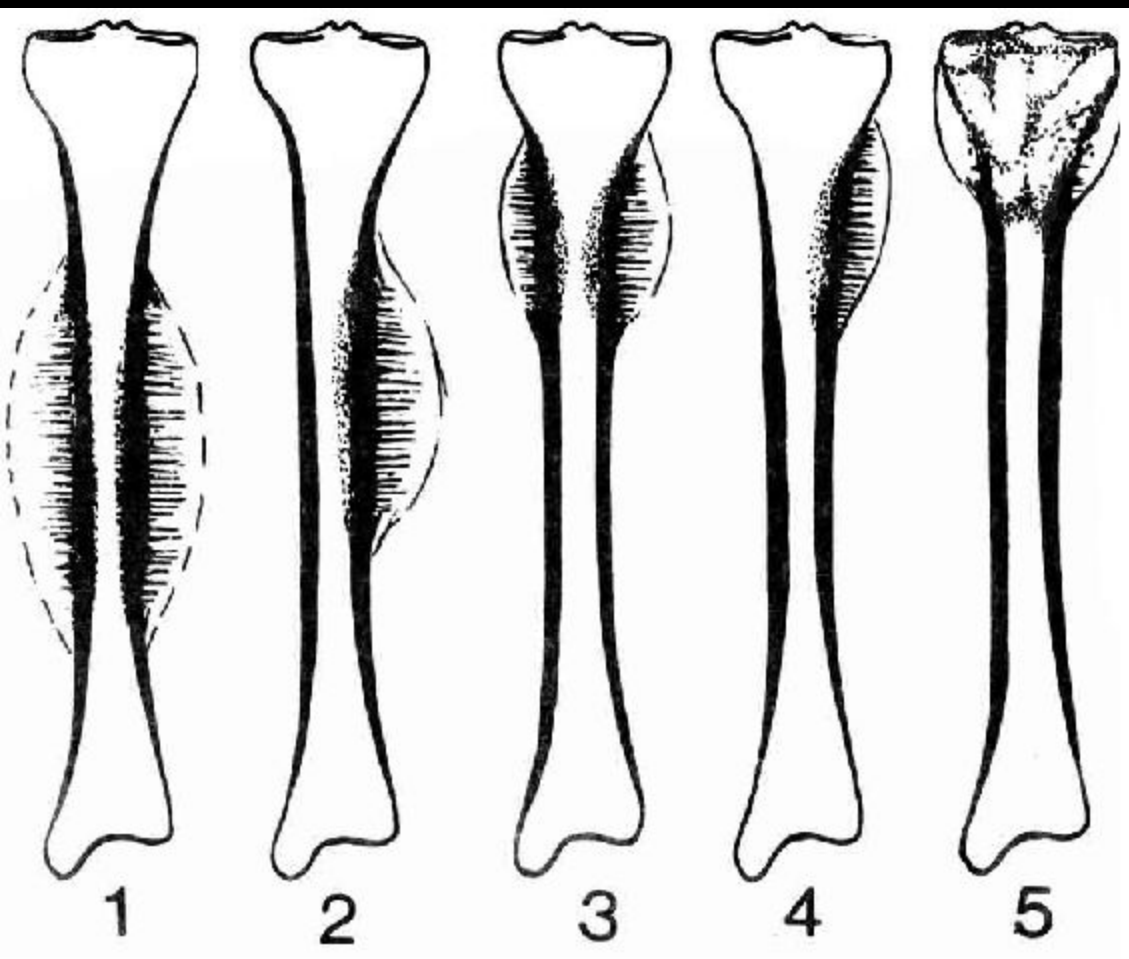
Круглоклеточные саркомы (саркома Юинга)

Рентгенологически классическая форма саркомы Юинга:

- диафиз длинной трубчатой кости (бедренная, большеберцовая, плечевая),
- распространение по длиннику кости,
- мелкоочаговая, сливная литическая деструкция,
- луковичный периостоз, короткие тонкие “спикулы”-щеточкой, редко козырьки Кодмена,
- внекостный компонент мышечной или ниже плотности без включений.

.

Рентгенологические признаки



- диафиз длинной трубчатой кости
- распространение по длиннику кости,
- мелкоочаговая, сливная литическая деструкция,
- луковичный периостоз, короткие тонкие “спикулы”-щеточкой, редко козырьки Кодмена,
- внекостный компонент мышечной или ниже плотности без включений.









Круглоклеточные саркомы (саркома Юинга)

Дифференциальная диагностика с острым остеомиелитом (при остеомиелите секвестр, отсутствие козырьков, “спикул”, нет отграничения внекостного компонента, изменения в кости возникают через недели после начала клиники - флегмоны) и другими саркомами (злокачественными лимфомами, периостальными остеогенными саркомами).

После неоднократных ремиссий и рецидивов - нарастает остеопластический компонент как со стороны кости, так и со стороны надкостницы: смешанная мелкоочаговая деструкция (“пестрая” кость) или плотная кость, неравномерное утолщение коркового слоя (ассимилированный периостоз), ассимилированные “спикулы”, отграниченный внекостный компонент, в котором возможны оссификаты и кальцинаты в участках некроза.

Неклассические формы саркомы Юинга:

- поражение метафизов длинных трубчатых костей,
- поражение плоских костей (лопатка, таз),
- кистозная форма саркомы Юинга,
- поражение ребер.

Неклассические формы саркомы Юинга

Дифференциальная диагностика неклассических форм саркомы Юинга

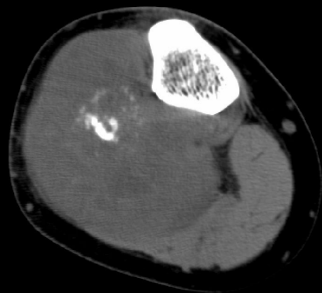
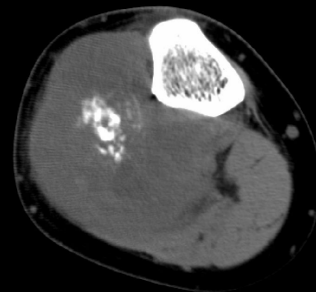
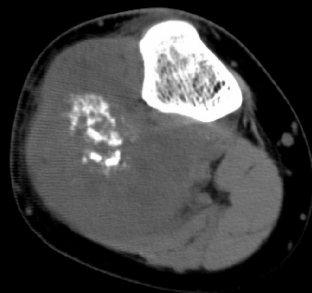
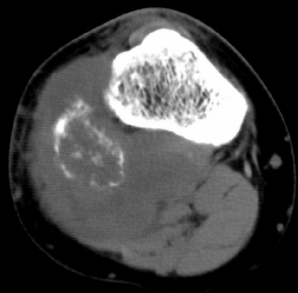
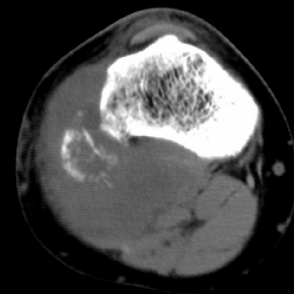
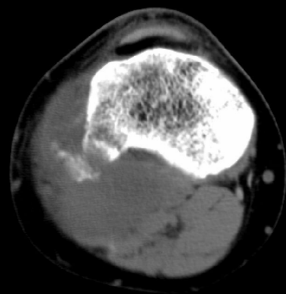
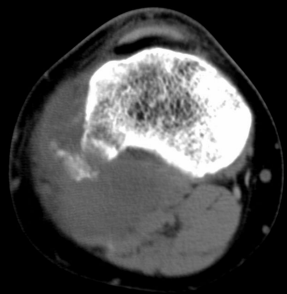
- при поражении метафизов и плоских костей с остеомиелитом, злокачественными лимфомами, остеогенной саркомой
- при кистозной форме с аневризмальной костной кистой,
- при поражении ребер - с пневмонией и опухолями органов грудной клетки, плевры и мягкими тканями грудной стенки.







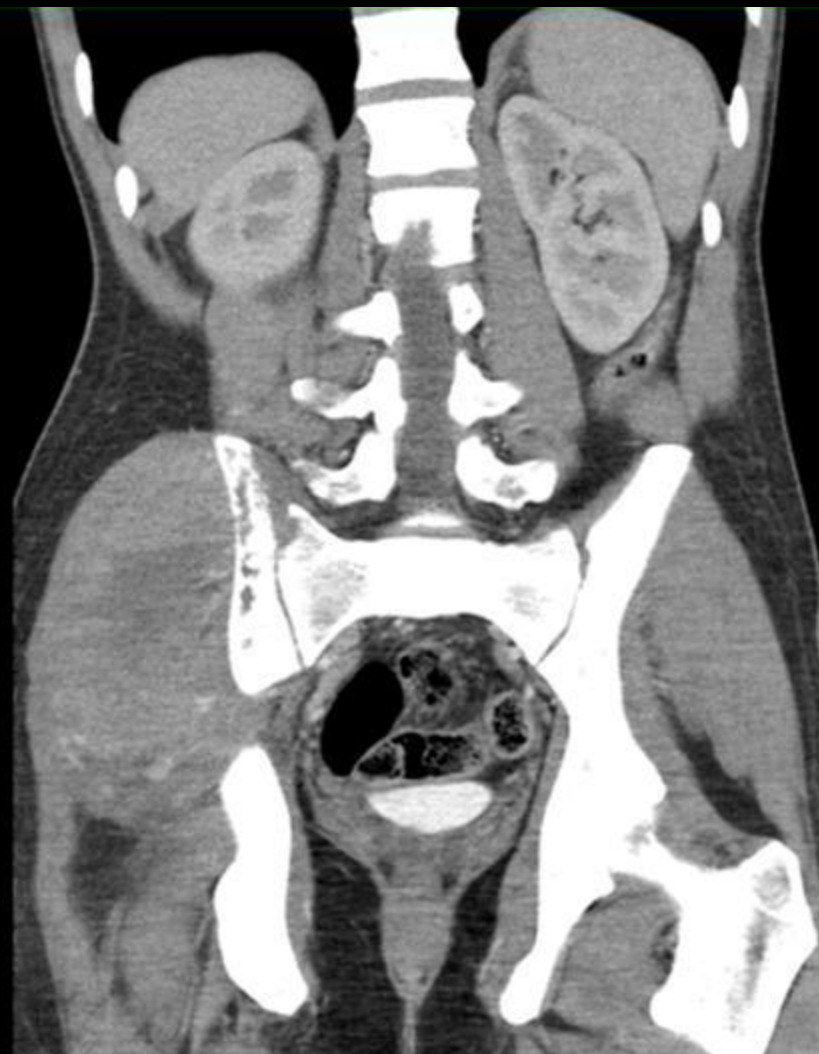


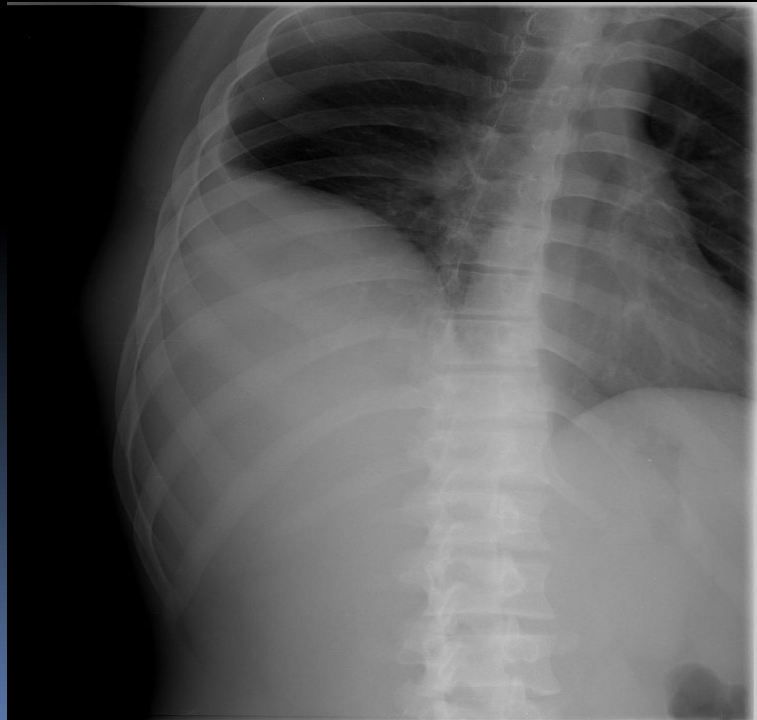
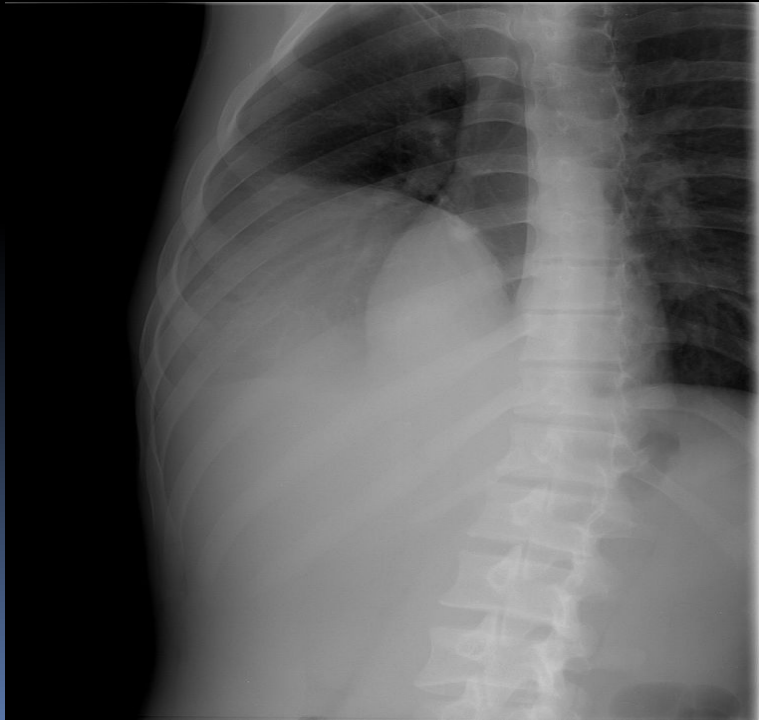
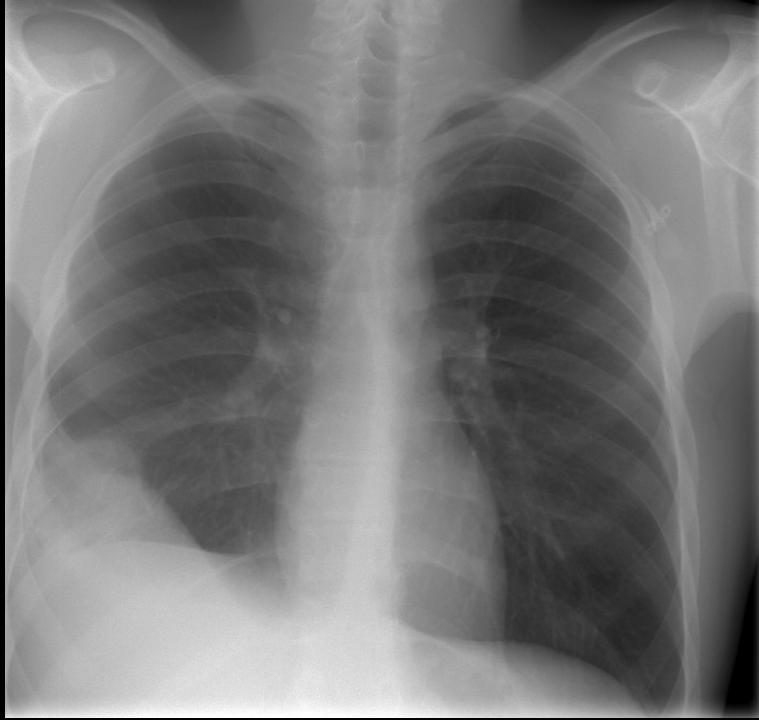


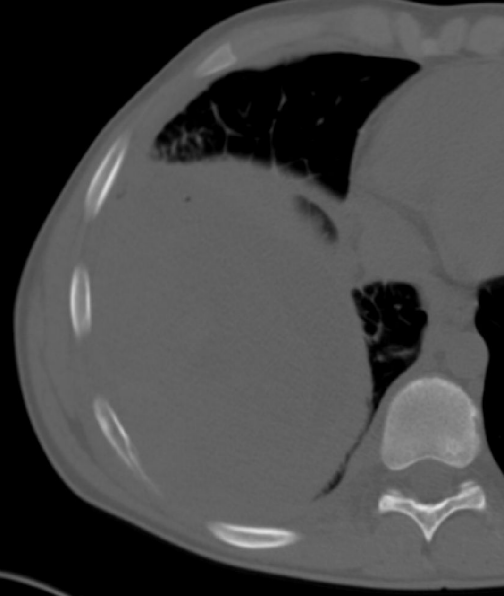
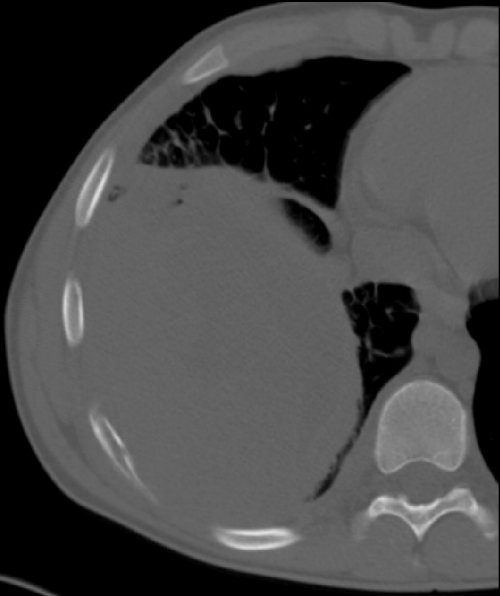
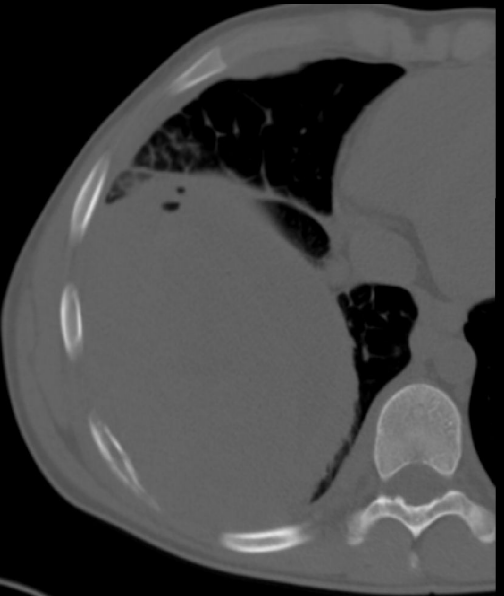
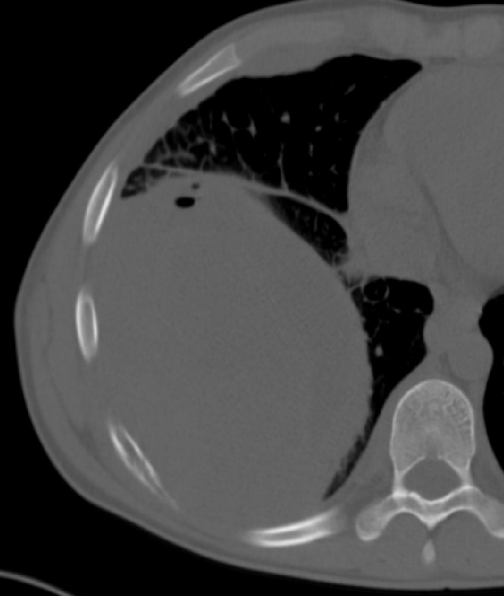
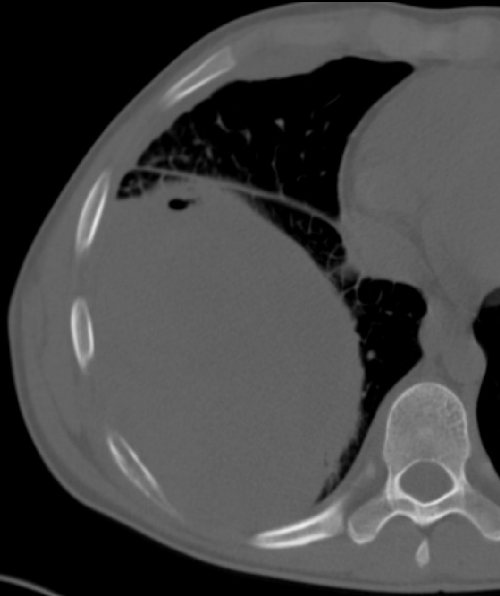
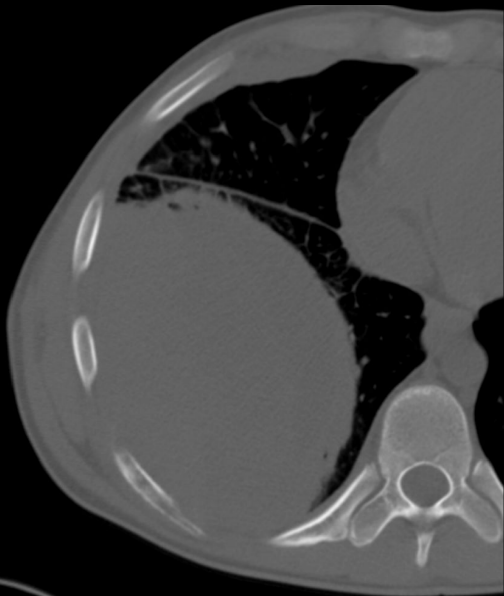


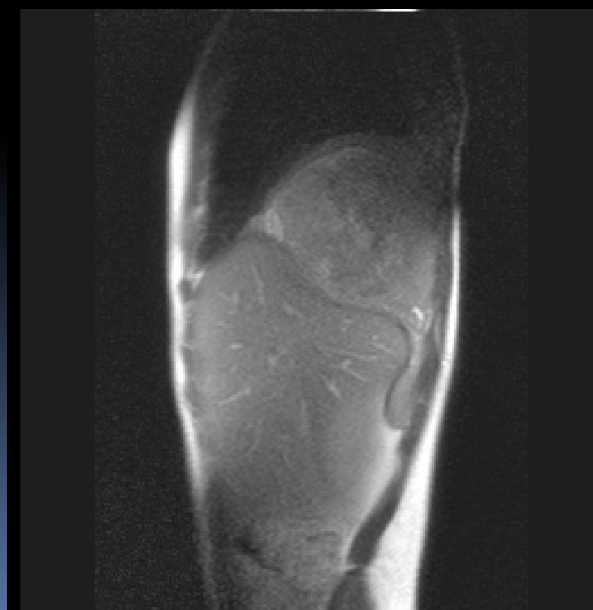
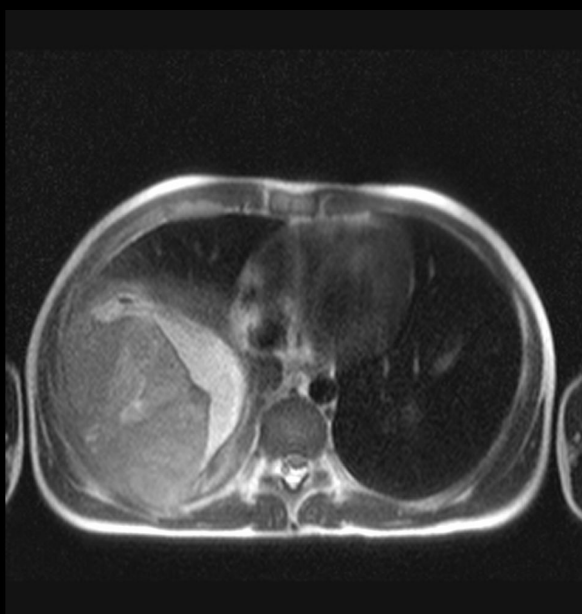












Причины ошибок первичных злокачественных опухолей костей:

- редкие заболевания,
- неспецифические клинические проявления,
- отсутствие онкологической настороженности.

Основная группа сарком

- 70% остеогенная саркома, в два раза реже и приблизительно равных % - хондросаркома и саркома Юинга.
- Остеогенная саркома и саркома Юинга опухоли детского возраста.
- Хондросаркома (особенно вторичная), паростальная остеогенная саркома и первично костные злокачественные лимфомы (ретикулосаркома) - опухоли взрослых.
- Каждая саркома имеет клинические, рентгенологические и морфологические особенности. Ошибки возможны на всех этапах обследования: клиническом, лучевой диагностики, морфологическом.
- Только команда из 3-х специалистов (клинициста, лучевого диагноста и патоморфолога) способна снизить процент диагностических ошибок.

Отличие доброкачественных опухолей от первичных злокачественных костей:

Добро: длительный экспансивный рост (“вздутие”, отграниченность от окружающих структур или склерозированные контуры, редко периостальная реакция, отсутствие “спикул”, козырьков, луковичного периостоза, редко внекостный компонент, аваскулярность опухоли).

Зло: быстрый инфильтративный рост (нечеткость контуров, различные виды разрушенного коркового слоя (снижение плотности, фрагментация, разволокнение), различные виды периостозов, наличие внекостного компонента, высокая васкуляризация опухоли).