

Опухоли костей

Кафедра онкологии с курсом торакальной
хирургии ФПК и ППС КубГМУ, профессор
Бахмутский Н.Г.

Эпидемиология

Первичные опухоли костей

Встречаются сравнительно редко и частота не превышает 1% от всех злокачественных новообразований человека.

Заболеваемость: мужчины - 1 на 100 тыс. населения, женщины - 0,6-0,7.

Доброкачественные опухоли костей встречаются в 2,5 раза реже, опухоли костей в большинстве случаев возникают у людей молодого и среднего возраста, чаще поражаются длинные трубчатые кости и кости таза.

Этиология и патогенез первичных опухолей костей окончательно не выяснены.

Эпидемиология

В РФ заболеваемость злокачественными опухолями костей и суставных хрящей составляет 1,4 (2007г.) на 100 тыс. населения. Смертность в РФ – 1,3 (2007г.). За последние 10 лет отмечается как снижение заболеваемости на 17,6%, так и смертности на 31,6%.

В Краснодарском крае заболеваемость – 2,2 (2007г.), смертность – 1,3 (2007г.). Динамика снижения заболеваемости и смертности аналогична РФ (за 10 лет на 48% - заболеваемость и на 50% - смертность).

ЭТИОЛОГИЯ

Вторичные опухоли костей

Являются результатом малигнизации: костно-хрящевого экзостоза, множественного хондроматоза костей, деформирующего остеоза и т.д. Лиц, страдающих этими заболеваниями, следует относить к группе риска.

В связи с редкостью возникновения, отсутствием в больничной сети специализированных отделений, а также в связи с тем, что опухоли костей не учитываются в статистических отчётах, как самостоятельная нозологическая единица, многие проблемы их ранней диагностики и лечения остаются мало изученными.

Наибольший опыт в области онкоостеологии в России накоплен в ГУ РОНЦ им. Н.Н.Блохина РАМН.

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

I. Костеобразующие опухоли

А. Доброкачественные опухоли

1. Остеома
2. Остеоид-остеома и остеобластома

Б. Промежуточные

1. Агрессивная (злокачественная) остеобластома

В. Злокачественные

1. Остеосаркома: а) центральная (медулярная); б) поверхностная (периферическая): — параостальная, периостальная, поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

II. Хрящеобразующие опухоли

A.

Доброкачественные

1. Хондрома:
 - а)энхондрома;
 - б)периостальная (юкстакортикальная).
2. Остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз): а)солитарный;
б)множественный.
3. Хондробластома (эпифизарная хондробластома).
4. Хондромиксоидная фиброма.

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

II. Хрящеобразующие опухоли

Б. Злокачественные

1. Хондросаркома (первичная, вторичная).
2. Дедифференцированная хондросаркома.
3. Юкстакортикальная (периостальная) хондросаркома.
4. Мезенхимальная хондросаркома.
5. Светлоклеточная хондросаркома.
6. Злокачественная хондробластома.

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

III. Гигантоклеточная опухоль (остеокластома).

IV. Костномозговые опухоли (круглоклеточные опухоли).

1. Саркома Юинга костей.
2. Примитивная нейроэктодермальная опухоль кости (PNET).
3. Злокачественная лимфома кости (лимфосаркома).
4. Миелома.

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

V. Сосудистые опухоли.

А.Доброкачественные.

1. Гемангиома.
2. Лимфангиома.
3. Гломусная опухоль.

Б.Промежуточные или неопределённые.

1. Гемангиоэндотелиома.
2. Гемангиоперицитомма.

В.Злокачественные.

1. Ангиосаркома (злокачественная гемангиоэндотелиома, гемангиосаркома).

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

VI. Другие соединительнотканые опухоли.

А.Доброкачественные.

1. Доброкачественная фиброзная гистиоцитома.
2. Липома.

Б.Промежуточные.

1. Десмопластическая фиброма.

В.Злокачественные.

1. Фибросаркома.
2. Злокачественная фиброзная гистиоцитома.
3. Липосаркома.
4. Злокачественная мезенхимомма.
5. Лейомиосаркома.
6. Недифференцированная саркома.

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей.

VII. Прочие опухоли.

А. Доброкачественные.

1. Нейролеммома.
2. Нейрофиброма.

Б. Злокачественные.

1. Хордома.
2. Адамантинома

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей

VIII. Опухолеподобные поражения.

1. Солитарная киста (простая и однокамерная).
2. Фиброзная дисплазия.
3. Аневризмальная костная киста.
4. Юкстаартикулярная костная киста (внутрикостный ганглион).
5. Метафизарный фиброзный дефект (неоссифицирующая фиброма).
6. Эозинофильная гранулёма (солитарная).
7. Оссифицирующий миозит.
8. «Бурая опухоль» гиперпаратиреозидизма.
9. Внутрикостная эпидермальная киста.
10. Гигантоклеточная (репаративная) гранулёма.

Классификация опухолей костей по системе TNM

Критерий T – первичная опухоль

- Tx недостаточно данных для оценки первичной опухоли
- T1 первичная опухоль до 8 см
- T2 опухоль больше 8 см
- T3 опухоль без границ в пораженной кости

Критерий N – регионарные лимфатические узлы

- Nx недостаточно данных для определения MTS
- N0 нет признаков регионарного MTS процесса
- N1 регионарные л/узлы поражены метастазами

Критерий M – отдалённые метастазы

- Mx недостаточно данных для определения MTS
- M0 нет признаков отдалённых MTS
- M1a имеются метастазы в лёгких
- M 1b имеются метастазы в других органах

Г Гистопатологическая дифференцировка опухолей костей

Переводная таблица для трёх и четырёх-grade систем в двух-grade систему TNM

TNM двух-grade система	Трёх-grade система	Четырёх-grade система
Высокодифференцированные (низкий grade)	Grade 1	Grade 1 Grade 2
Низкодифференцированные (высокий grade)	Grade 2 Grade 3	Grade 3 Grade 4

Примечание: Саркома Юинга классифицируется как низкодифференцированная

Стадирование опухолей костей по системе TNM

Стадия IA	Низкий grade	T1	N0	M0
Стадия IB	Низкий grade	T2	N0	M0
Стадия IIA	Низкий grade	T1	N0	M0
Стадия IIB	Высокий grade	T2	N0	M0
Стадия III	Любой grade	T3	N0	M0
Стадия IVA	Любой grade	T любое	N0	M1a
Стадия IVB	Любой grade Любой grade	T любое	N1 N любое	M любое M1b

Стадирование опухолей костей по Enneking

Стадия IA	G1,2	T1	M0
Стадия IB	G1,2	T2	M0
Стадия IIA	G3,4	T1	M0
Стадия IIB	G3,4	T2	M0
Стадия IIIA	G3,4	T1	M1
Стадия IIIB	G3,4	T2	M1

Доброкачественные опухоли костей

- **ОСТЕОМА.** Выделяют компактную и губчатую формы. Характеризуется длительным бессимптомным течением и медленным ростом. Компактная остеома преимущественно локализуется в костях черепа (гайморова пазуха, лобная пазуха, решетчатый лабиринт), реже в позвонках. Губчатая и смешанные формы остеомы - в метафизарных или метадиафизарных отделах. В процессе роста отодвигается от зоны роста. При значительных размерах может пальпироваться как безболезненное неподвижное образование костной плотности.
- *Рентгенологически* характеризуется дополнительным образованием небольших размеров, большой плотности с четкими контурами в проекции придаточных пазух или задних отделов позвонков. Губчатая или смешанные остеомы напоминают остеохондрому или костно-хрящевой экзостоз, исходящий из метафизарных или метадиафизарных отделов с широкой ножкой, имеющий четкий контур, без наличия обызвествлений. В отличие от остеохондромы не имеет хрящевого покрытия.
- *Лечение.* При росте опухоли показана краевая резекция кости.

Доброкачественные опухоли костей

- ОСТЕОИД-ОСТЕОМА

- *Клиника* характеризуется длительными, упорными ночными болями, проходящими при приеме анальгетиков, с постепенно повышающейся дозировкой. Несмотря на длительное течение, интенсивность болей не нарастает. Процесс, как правило, локализуется в диафизах и метадиафизах длинных трубчатых костей. Возможна локализация в коротких трубчатых, губчатых костях, плоских костях.
- *Рентгенологически*-остеолитический очаг небольших размеров, отграниченный от неизменной костной ткани широкой зоной склероза с наличием очага просветления в центре (*гнездо остеоид остеома*). Очаг сопровождается утолщением кортикального слоя за счет частично слившихся периостальных наслоений. При локализации остеоид-остеома в губчатых костях характерен остеосклероз вокруг гнезда и отсутствие периостальной реакции.
- *Лечение* - хирургическое: краевая резекция с обязательным удалением гнезда остеоид-остеома. Показателем удаления гнезда является исчезновение характерных для остеоид-остеома болей в первый послеоперационный день.

Доброкачественные опухоли костей

- ОСТЕОБЛАСТОМА

- *Клиника.* Характерны длительные интенсивные боли, преимущественно в ночное время. При локализации в позвоночнике возможна иррадиация болей в суставы нижних конечностей (тазобедренный, коленный). Боли снимаются или значительно облегчаются приемом анальгетиков. Течение заболевания длительное (годами до рентгенологического выявления очага деструкции кости). Излюбленная локализация в дужках позвонков, костях запястья, предплюсны, редко в длинных трубчатых костях.

При локализации опухоли в костях кисти и стопы отмечается увеличение объема мягких тканей над очагом деструкции, болезненное при пальпации. При локализации опухоли вблизи сустава возможно нарушение его функции (ограничение движений). При локализации опухоли в позвоночнике отмечается ограничение подвижности, выпрямление физиологических искривлений, возможны боли радикулярного характера.

Доброкачественные опухоли костей

- ОСТЕОБЛАСТОМА

- *Рентгенологически* - литический очаг деструкции округлой формы с четкими, возможно фестончатыми, контурами, отграниченный от смежных отделов костной ткани узкой зоной склероза. Опухоль вызывает истончение и вздутие кортикального слоя. Мягкие ткани над очагом увеличены в объеме. Возможны участки обызвествления в проекции очага деструкции.
- Значительную помощь в визуализации опухоли оказывают КТ и МРТ. При значительных размерах опухоли возможен разрыв кортикального слоя с выходом опухоли в окружающие мягкие ткани. При сходной клинической картине с остеоид-остеомой в рентгенологическом отображении остеобластома отличается большими размерами, отсутствием гнезда и менее выраженными периостальными наслоениями.
- *Лечение* - хирургическое краевая или сегментарная резекция кости с ауто- или аллопластическим замещением дефекта.

Доброкачественные опухоли костей

- **ХОНДРОМА**

- Редко встречающаяся солитарная доброкачественная хрящевая опухоль, источником роста которой является необызвестившийся в процессе оссифкации скелета участок хрящевой ткани или участок эктопированной эмбриональной хрящевой ткани в костях, не проходящих хрящевую стадию формирования (ключица и др.). Множественные хондромы развиваются вторично у больных, страдающих врождённым диспластичееким процессом - множественным хондроматозом костей (болезнь Олье). Хондромы чаще всего локализуются в костях кисти и стопы, реже в метафизарных отделах длинных трубчатых костей, плоских костях.
- ***Клиника.*** Течение большинства хондром бессимптомное. Могут беспокоить периодически возникающие ноющие боли в близлежащем суставе, возможно длительное бессимптомное течение, при котором первым проявлением заболевания может быть, патологический перелом.

Доброкачественные опухоли костей

- **ХОНДРОМА**
- *Рентгенологически* отмечается остеолитический очаг деструкции, отграниченный от неизмененных отделов кости зоной склероза. Характерны участки обызвествления. Остеолитический очаг может иметь центральное расположение (энхондрома) или эксцентрическое расположение (экхондрома). В динамике при длительном наблюдении возможно истончение кортикального слоя и его вздутие без нарушения целостности. Патологический перелом при хондроме, как правило, срастается.
- *Лечение.* Только хирургическое - краевая или реже сегментарная резекция кости с ауто- или аллопластикой дефекта. Операция должна быть радикальной и абластичной, т.к. нередко такая опухоль уже является вторичной хондросаркомой.

Доброкачественные опухоли костей

- **КОСТНО-ХРЯЩЕВОЙ ЭКЗОСТОЗ (ОСТЕОХОНДРОМА).**
- Достаточно частое заболевание костной системы, которое вероятнее всего представляет собой порок развития и может быть связано с наследственными факторами. Возникает практически в любой кости, которая проходит хрящевую фазу развития. Остеохондрома состоит из костного основания и его хрящевого покрытия. Интенсивный рост экзостоза или возобновление его роста после остановки роста скелета характеризует его превращение в хрящевую опухоль — хондрому или вторичную хондросаркому.
- *Клиника.* Единичные или множественные образования. Как правило, опухоль безболезненна. При больших размерах могут ограничиваться движения в близлежащем суставе. Рост — медленный. Клинические размеры приблизительно соответствуют рентгенологическим. Чаще всего локализуется в метафизарных отделах плечевой, большеберцовой и бедренной костей. Большинство больных в возрасте до 20 лет. Несколько чаще болезнь проявляется у лиц мужского пола. При множественных экзостозах целесообразна консультация генетика.

Доброкачественные опухоли костей

- **КОСТНО-ХРЯЩЕВОЙ ЭКЗОСТОЗ (ОСТЕОХОНДРОМА).**
- *Рентгенологически* определяется изменение формы кости за счет наличия дополнительного образования, исходящего тонкой или широкой ножкой. Контур кортикального слоя четкий, плавно переходит в основание ножки. Дистальные отделы образования имеют неровный контур. Возможны известковые вкрапления. Иногда отмечается увеличение объема мягких тканей над образованием и оттеснение мышечных групп. Озлокачествление солитарных остеохондром отмечается в 1-2% случаев, множественных остеохондром - в 5-10% случаев, чаще - при локализации в костях таза и лопатке. Малигнизация проявляется заметным ускорением роста, иногда появлением болей. На рентгенограммах появляются размытость контуров, увеличение обызвествлений в мягкотканном компоненте опухоли.
- *Лечение.* Единственным методом лечения является хирургический - краевая резекция кости с обязательным удалением основания ножки экзостоза.

Доброкачественные опухоли костей

ХОНДРОБЛАСТОМА

- Редкая опухоль, локализующаяся в эпифизах и эпиметафизах длинных трубчатых костей.
- *Клиника.* Характерна длительно существующая, непостоянной интенсивности боль ноющего характера. Часто отмечается нарушение функции близлежащего сустава, а также наличие выпота в суставе, повышение местной температуры над опухолью.
- *Рентгенологически* выявляется эксцентрически расположенный бесструктурный очаг деструкции литического характера округлой или овальной формы с участками крапчатого обызвествления (в половине случаев), локализующийся, в подавляющем большинстве случаев, в эпифизарном отделе. При незакрытой зоне роста возможно ее разрушение опухолью и распространение процесса на область метафиза. Очаг деструкции отграничен от неизмененных отделов кости зоной склероза. Суставная щель может быть расширена в связи с выпотом в суставе.
- *Лечение* хирургическое и заключается в околосоуставной резекции с ауто- или аллопластическим замещением дефекта кости.

Доброкачественные опухоли костей

- **ХОНДРОМИКСОИДНАЯ ФИБРОМА**
- *Клиника.* Возможно длительное бессимптомное течение. Первым симптомом является деформация кости, появление припухлости. Чаще встречается в детском и подростковом возрасте. Локализуется в метафизах длинных трубчатых костей, возможна локализация в костях таза. Боли умеренно выраженные, ноющего характера.
- *Рентгенологически* определяется эксцентрически расположенный очаг деструкции, отграниченный от смежных отделов неизменной кости зоной склероза. Контуры очага четкие и ровные, возможна фестончатость контуров. Очаг может истончать и "вздувать" кортикальный слой.
- *Лечение* хирургическое в объеме краевой резекции кости.

Доброкачественные опухоли костей

- **ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ**
- *Патологическая анатомия.* Микроскопически опухоль состоит в основном из клеток двух типов: вытянутых с округлым или овальным ядром, и многоядерных гигантских, содержащих до 100 ядер.
- *Клиника.* Характерны умеренной интенсивности боли, усиливающиеся при физической нагрузке, возможны ночные боли, нарушение функции близлежащего сустава. Локализуется опухоль в метаэпифизах длинных трубчатых костей, реже - в костях таза, крестца и др. Бывает нарушение конфигурации сустава, усиление сосудистого рисунка, ограничение движений, иногда встречается уменьшение объема конечности (атрофии мышц) и патологические переломы, которые могут срастаться при иммобилизации. Опухоль способна к рецидивам, в т.ч. и в окружающие мягкие ткани, к метастазированию в отдаленные органы.
- Выделяются доброкачественные виды со спокойным течением (рентгенологически ячеистая фаза) и более агрессивным (рентгенологически литическая фаза).

Доброкачественные опухоли костей

- ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ

- *Рентгенологически* - очаг деструкции, центрально расположенный в метаэпифизарных отделах длинных трубчатых костей, отграниченный от неизменной ткани слабо выраженной зоной склероза. Очаг деструкции при значительных размерах вызывает истончение и вздутие кортикального слоя с возможным его разрушением и выходом опухоли в мягкие ткани, что указывает на возможность инфильтрирующего роста. Очаг деструкции нередко имеет ячеистое строение.
- Опухоль относится к условно доброкачественным. Возможно озлокачествление. Частота озлокачествления возрастает после лучевой терапии (40 Гр) и при рецидивах после нерадикальных операций.
- Рентгенологические признаки: быстрое увеличение остеолитического очага деструкции с потерей четкости контуров и исчезновением зоны склероза, с разрушением и разволокнением кортикального слоя, возможным появлением козырька Кодмена и экстраоссального распространения. Возможны единичные и множественные метастазы в легкие.

Доброкачественные опухоли костей

- **ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ**
- *Лечение* - хирургическое. При ячеистой структуре и ограниченными размерами очага, спокойным клиническим течением производится околосоуставная краевая резекция с электрокоагуляцией стенок костной полости и алло- или аутопластикой дефекта.
- При литических формах с выраженной клинической картиной и при больших размерах патологического очага производится сегментарная резекция суставного конца кости с эндопротезированием или аллопластикой дефекта кости.
- Процент рецидивов и метастазов возрастает при разрушении кортикального слоя кости, выходе опухоли в мягкие ткани и наличии патологического перелома. Показана предоперационная лучевая терапия. Её можно использовать при локализации опухоли в позвоночнике, крестце и других локализациях, когда радикальное и абластичное удаление опухоли затруднено. Доза – не выше 40 Гр.
- 5-летняя выживаемость составляет 96%.

Доброкачественные опухоли костей

- **ГЕМАНГИОМА**
- Доброкачественная сосудистая опухоль, характеризующаяся длительным бессимптомным течением. Преимущественно поражает тела позвонков и кости свода черепа.
- *Рентгенологически* гемангиома характеризуется диффузным лучистым или мелкоочаговым изменением структуры кости. Кортикальный слой не поражается, периостальных реакций нет. Участки измененной структуры отграничены зоной выраженного склероза. При локализации в теле позвонка гемангиома характеризуется вертикально расположенными утолщенными костными балками, встречаются патологические переломы, что делает возможной постановку правильного диагноза .
- *Лечение.* Основной метод - лучевая терапия, только при наличии клинических симптомов или же при появлении неврологических симптомов, обусловленных давлением опухоли на спинной или головной мозг. РОД 1,6-2 Гр, СОД 20-35 Гр. Результат: исчезновение клинических симптомов быстро или на протяжении 4-6 мес.

Прочие опухоли костей

- ХОРДОМА

- Зл. новообразование, развивающееся из остатков примитивной эмбриональной спинной струны (хорды).
- *Клиника.* Длительное, довольно часто бессимптомное течение. Жалобы на периодические боли ноющего характера, малой интенсивности, не усиливающиеся к ночи. Наиболее часто опухоль локализуется в области крестца, где на первый план наряду с болями выходит нарушение функции тазовых органов. При осмотре через прямую кишку пальпируется плотно-эластической консистенции, умеренно болезненная при пальпации опухоль. Слизистая прямой кишки подвижна. На втором месте по частоте опухоль локализуется в шейных позвонках и основании черепа, где в клинической картине на первый план выходят *общемозговые симптомы и симптомы сдавления (дислокации) мозга*. При локализации в грудном и поясничном отделах позвоночника клиническая и неврологическая картина зависит от уровня поражения.

Прочие опухоли костей

- **ХОРДОМА**
- *Рентгенологически* определяется очаг деструкции остеолитического характера, больших размеров с неровными, фестончатыми контурами, с наличием невыраженной зоны склероза вокруг опухоли. При локализации в области крестца характерно поражение нескольких позвонков, центральное расположение опухоли. Характерно истончение и вздутие кортикального слоя, возможно разрушение кортикального слоя опухолью с наличием экстраоссального компонента в полости малого таза. При локализации в верхнешейных позвонках и основании черепа остеолитический очаг вызывает разрушение костных элементов основания черепа, без четких границ, или тел позвонков с наличием истончения и вздутия кортикального слоя с увеличением тени предпозвоночных мягких тканей или появления дополнительного мягкотканного компонента в проекции носа и ротоглотки.
- *Лечение* - хирургическое — радикальное удаление опухоли. При невозможности осуществить радикальное оперативное вмешательство показана с паллиативной целью лучевая терапия: с обезболивающей целью используется любая общепринятая методика.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ОСТЕОСАРКОМА**

- По данным различных авторов, остеосаркома регистрируется в 30-80% всех сарком костей, по частоте уступает лишь миеломной болезни. Наиболее характерна заболеваемость у мужчин во втором десятилетии жизни. Редко может встречаться и в более старшем возрасте, а в пожилом возрасте — чаще всего на фоне *болезни Педжета*.
- *Клиника.* Характерен выраженный *болевой синдром*, появляющийся с самых ранних стадий заболевания, усиливающийся по ночам. После приема анальгетиков, эффект незначительный, при приеме наркотиков боли снимаются лишь на время действия препарата. Локализуется чаще всего в метафизах длинных трубчатых костей, наиболее часто - в области коленного сустава, реже - в костях таза, но может поражать любую часть скелета. Выявляется увеличение окружности конечности над опухолью, усиление сосудистого рисунка, повышение местной температуры, ограничение движений в близлежащем суставе. Нередки - патологические переломы. Болезнь неуклонно прогрессирует, характерен небольшой срок от начала до момента обращения к врачу.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ОСТЕОСАРКОМА**

- *Диагностика.* При рентгенографии характерно наличие очага деструкции без зоны склероза, не имеющего четких контуров. Кортикальный слой кости разрушен. Рано выявляется выход опухоли в окружающие мягкие ткани. Выделяют центральную и периферическую формы, а по характеру очага деструкции - 3 формы: остеолитическую, остеобластическую и смешанную. Остеолитическая - бесструктурный очаг разрушения кости, остеобластическая - очаг деструкции с участками склероза и уплотнения, смешанная - сочетание участков остеолитической и остеобластической. Во всех случаях очаг деструкции не имеет четких контуров. Характерна периостальная реакция в виде козырька Кодмена или спикулообразного (игольчатого) периостита. В экстраоссальном компоненте опухоли возможны участки оссификации. Патологические переломы чаще наблюдаются при литических формах.
- Характерно раннее гематогенное метастазирование в легкие.
- Во всех случаях до начала лечения необходима морфологическая верификация опухоли. Материал для исследования получается при операционной или трепан-биопсии.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ОСТЕОСАРКОМА**

- *Патологическая анатомия.* Отличается выраженным полиморфизмом с наличием большого количества митозов. Обязательным признаком является наличие новообразованных остеонидных структур.
- *Лечение.* Любые локальные методы лечения, включая расширенные операции, не предупреждают гематогенного метастазирования.
- Стандартным методом лечения остеосаркомы в настоящее время является неоадьювантный подход. До операции проводятся несколько (3-4) курсов химиотерапии, для уменьшения размеров опухоли, снижение риска рецидива при сохранных операциях и профилактика метастазирования.

Режим химиотерапии:

- *Доксорубицин* - 90 мг/м² в течение 96 ч.
- *Цисплатин* - 120 мг/м² - в виде 4-часовой в/а инфузии на 5 сутки курса химиотерапии. Обеспечивается гидратация не менее 3,5 л и форсированный маннитом диурез.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

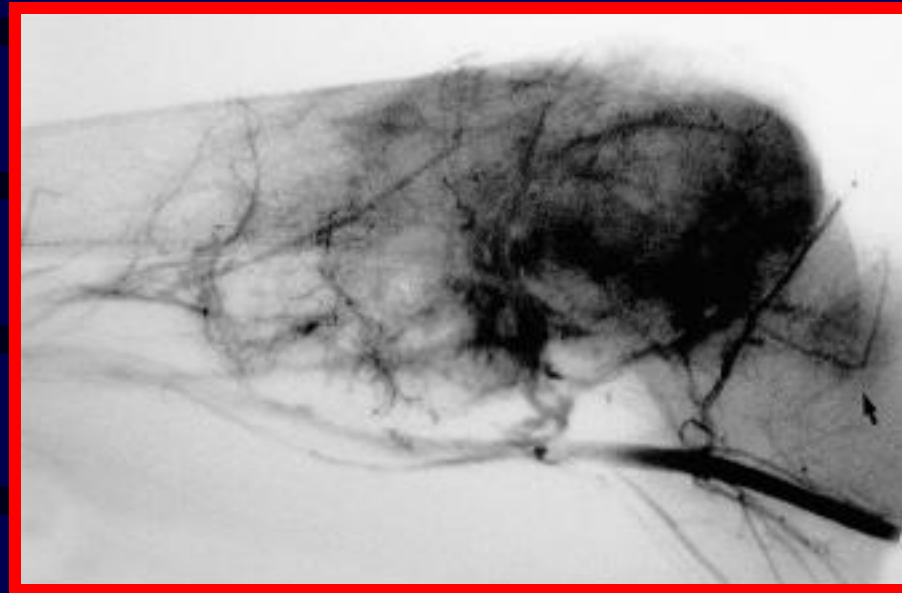
- ОСТЕОСАРКОМА
- *Лечение.* Токсические проявления (гематологическая и гастроинтестинальная токсичность, фебрильная нейтропения) могут достигать 40%.
- Далее следует радикальное хирургическое лечение. При локализации в длинных трубчатых костях и небольшой опухоли проводят органосохраняющие операции - резекции суставного конца или тотальное удаление длинной трубчатой кости с эндопротезированием. При опухолях с большим внекостным компонентом показана ампутация (экзартикуляция) на уровне вышерасположенного сегмента конечности.
- Адьювантная химиотерапия при выраженном лечебном патоморфозе - проводится 3-4 курса теми же препаратами. При слабом ответе - 6 курсов химиотерапии по схеме: этопозид - 100 мг/м^2 в/в и ифосфамид $1,8 \text{ г/м}^2$ в /в в 1-5 дни.
- Это позволяет достичь выраженного ответа (более 90% некроза опухоли) у 70% больных и выполнить сохранные операции в 80% случаев, при 10% рецидивировании и 5-летней выживаемости в 70%.

Диагностика остеогенной саркомы



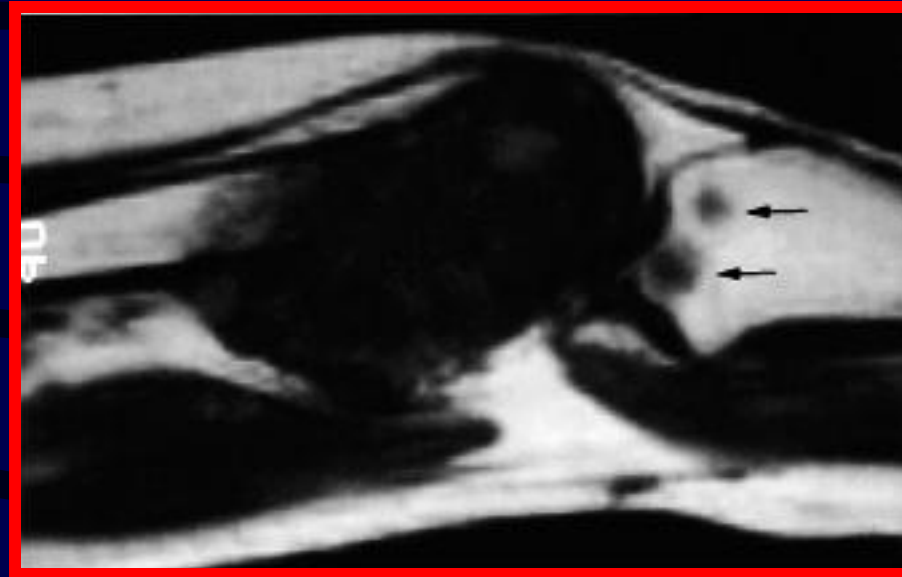
Изображение остеосаркомы дистального отдела бедренной кости у 21-летней женщины, подтверждённое биопсией. Боковой рентгеновский снимок свидетельствует о поражении дистального отдела бедренной кости с задней поверхности. Нет данных на переход на голень.

Диагностика остеогенной саркомы



Предоперационная ангиография уточняет локализацию (опухолевые массы на задней поверхности бедра) и указывает на расширение границ поражения (стрелка), которая ранее не была идентифицирована.

Диагностика остеогенной саркомы



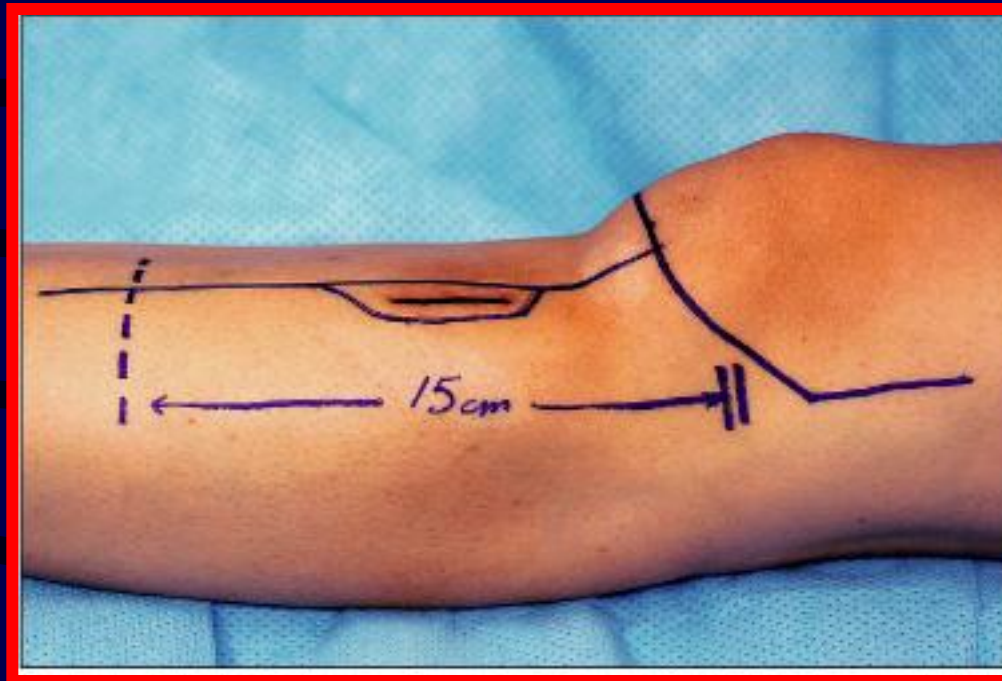
МРТ дистального отдела бедренной кости наглядно демонстрирует два "пропущенных" поражения (стрелки), один уточнённый ангиографией и тот, который был ранее не выявлен.

Лечение остеогенной саркомы



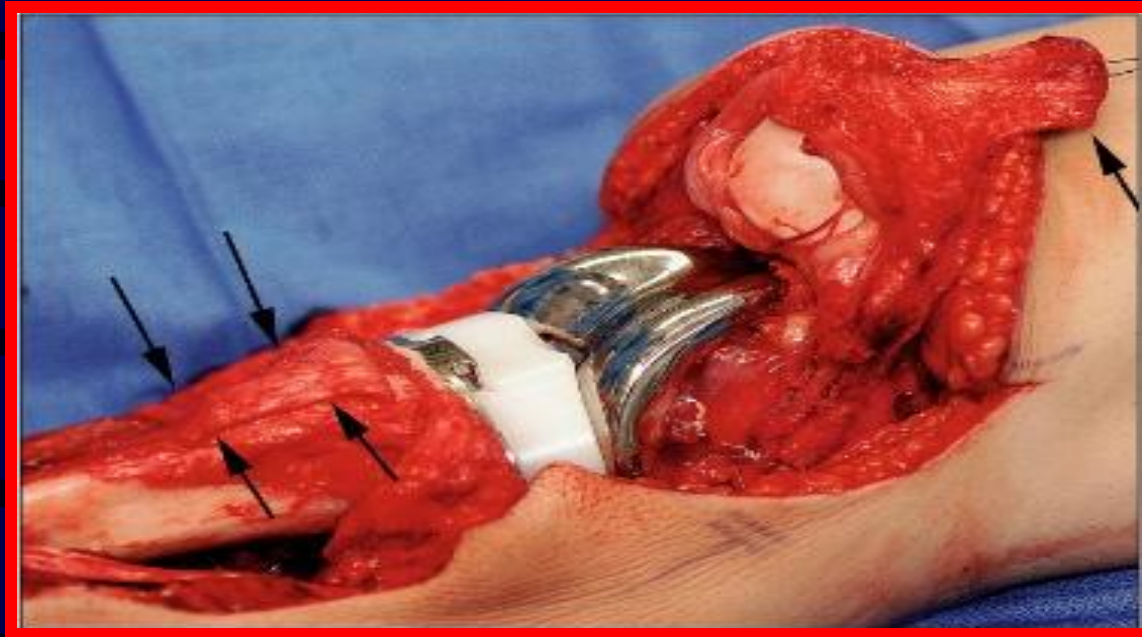
У 27-летней женщины развилась болезненная опухоль в левой большеберцовой кости в проксимальном отделе. На боковом рентгеновском снимке — поражение метафиза с переходом на мягкие ткани передней поверхности голени.

Лечение остеогенной саркомы



Открытая биопсия подтвердила остеогенную саркома (остеобластический вариант) без отдалённого метастазирования. После 12 недель стандартной предоперационной полихимиотерапии, пациентке была выполнена резекция 15 см проксимального отдела большеберцовой кости и мягких тканей, включая связки надколенника и проксимальные отделы малоберцовой кости при щажении малоберцового нерва.

Лечение остеогенной саркомы



Интраоперационное фото после резекции опухоли с реконструкцией сустава.
Использован замороженный аллотрансплантат ,сохранены связки надколенника (двойные стрелки), протез.



Рентгеновский снимок через 3 месяца после операции. Костный трансплантат заживает с признаками мозоли.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ПАРОСТАЛЬНАЯ (ЮКСТАКОРТИКАЛЬНАЯ) ОСТЕОСАРКОМА**
- Встречается довольно редко и составляет 2—5% всех злокачественных опухолей скелета.
- *Клиника.* Чаще всего не вызывает болей. Опухоль характеризуется длительным течением (10-12 и более лет) до установления диагноза. Больные обращаются к врачу, когда опухоль, достигнув значительных размеров, вызывает боли или нарушает функцию близлежащего сустава. Но и на этом этапе общее состояние больного остаётся удовлетворительным. Такое торпидное течение дало основание некоторым авторам считать, что на определенном этапе своего развития опухоль доброкачественна. Но черты злокачественности, органически присущие этой опухоли, неизбежно проявляются в процессе ее роста склонностью к рецидивированию после нерадикально произведённых операций и метастазированию. Чаще опухоль локализуется в области метафиза или метадиафиза длинных трубчатых костей.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- ПАРОСТАЛЬНАЯ (ЮКСТАКОРТИКАЛЬНАЯ) ОСТЕОСАРКОМА

- *Диагностика.* Рентгенологически метафиз и близлежащая треть диафиза длинной трубчатой кости муфтообразно окутываются очень плотными костными массами. Наружный контур этой "муфты" полициклический и чаще имеет четкие очертания. Массив опухоли как бы образовался из отдельных "шаров" или "полушаров" свободные края которых и создают резко полициклический наружный контур - характерную картину, свойственную только паростальной саркоме. Рентгенологическая структура опухоли неравномерна. В начальных стадиях развития саркомы рентгенологическая диагностика может вызывать значительные трудности, в такой фазе развития ее нелегко дифференцировать с периферической хондросаркомой.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- ПАРОСТАЛЬНАЯ (ЮКСТАКОРТИКАЛЬНАЯ) ОСТЕОСАРКОМА
- *Лечение.* Основной метод лечения - хирургический. Частичное иссечение опухоли приводит к рецидиву с нарастанием агрессивности последующей рецидивной опухоли. Саркома обладает способностью к аутоотрансплантации, о чем свидетельствует рост опухоли в мягких тканях по ходу биопсийного канала с последующим образованием опухолевых узлов в обсемененных мягких тканях. Методом выбора считается резекция целого сегмента кости единым блоком с опухолью с пластическим замещением образовавшегося дефекта. В случаях, где такая операция радикально не может быть произведена, или у больных с рецидивом процесса после ранее произведенной операции, показана ампутация или экзартикуляция конечности. Лучевая терапия малоэффективна, химиотерапия не разработана. Исходы лечения больных с этой опухолью лучше, чем для больных с остеосаркомой, и 5-летнее выздоровление составляет 60 – 70%. Частота рецидивирования при сохранных операциях - 45%, при калечащих - 10%.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ХОНДРОСАРКОМА**

- Встречается в 2 раза чаще саркомы Юинга и в 2 раза реже остеосаркомы. Различают первичную и вторичную хондросаркомы, последняя возникает в результате озлокачествления доброкачественных хрящевых опухолей или хрящевых дисплазий. Мужчины болеют в 1,5-2 раза чаще. Частой локализацией первичной хондросаркомы являются кости конечностей, таза, и ребер.
- *Клиника* зависит от особенностей морфологического строения. Для высокодифференцированных опухолей характерен длительный (4-5 лет) анамнез с малой выраженностью симптомов и достижением больших размеров. При анаплазированных хондросаркомах (чаще у молодых) длительность симптомов не превышает 1-3 мес.
- Основные симптомы — боли, припухлость. Боли отмечаются постоянством, прогрессивным нарастанием интенсивности. Увеличение размеров опухоли идёт месяцами, иногда годами, особенно при вторичных хондросаркомах. Другие местные симптомы, такие как расширение подкожных вен, местное повышение температуры, нарушение функции сустава, менее выражены, чем при остеосаркоме или совсем отсутствуют.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- ХОНДРОСАРКОМА

- *Рентгенологически* характеризуется наличием центрально или эксцентрически расположенного очага 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 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).

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ХОНДРОСАРКОМА**
- *Лечение.* Основной метод - радикальное оперативное удаление опухоли в пределах здоровых тканей. Чрезвычайно важным является абластичность проведения операции - удаление костной и мягкотканной опухоли единым блоком. При отсутствии большого мягкотканного компонента опухоли показаны резекции суставных концов длинных трубчатых костей или их тотальное удаление с эндопротезированием дефекта. При локализации в лопатке и костях таза - межлопаточно-грудная и меж-подвздошно-брюшная резекции соответственно.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ХОНДРОСАРКОМА**

- *Лечение.* При больших опухолях - ампутация (экзартикуляция). Прогноз после радикальной операции благоприятен. Удаление опухоли технически оказывается невозможным при некоторых ее локализациях, например, в позвоночнике. Лучевое лечение дает паллиативный (обезболивающий) эффект.
- При низкодифференцированных хондросаркомах (III степень анаплазии - G3, дедифференцированная, мезенхимальная - G4) используются протоколы неoadъювантной химиотерапии, применяемые для лечения остеосаркомы.
- *Прогноз* лечения больных прямо коррелирует со степенью анаплазии. 5-летняя выживаемость при анаплазии I степени составляет 83%, при анаплазии II степени - 60%, при анаплазии III степени - 19%. При мезенхимальной хондросаркоме - 22%. При дедифференцированной - 11%. Частота рецидивирования в зависимости от гистологического варианта опухоли и степени анаплазии колеблется от 8 до 28%.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- САРКОМА ЮИНГА

- Редкое злокачественное новообразование, встречается у лиц молодого возраста, с агрессивным течением и ранней диссеминацией.

- *Клиника.* Локализация - диафизы длинных трубчатых костей, реже - в плоских и коротких трубчатых костях. Характерно быстрое начало. Ранним и частым симптомом являются боли (80% больных) периодического характера. Наиболее важным признаком является выявление опухоли, которое удается уже при первичном осмотре, что подчеркивает тенденцию опухоли разрушать кортикальный слой и распространяться на мягкие ткани. Заболевание нередко началом напоминает остеомиелит - подъемы температуры у половины больных (38-39°C), повышение местной температуры, сосудистый рисунок над опухолью, болезненная пальпация, увеличение объема конечности, иногда гиперемия, возможна атрофия мышц. Симптомы быстро нарастают, но наряду с быстрым, даже с молниеносным течением у одних больных, у других отмечается более спокойное и длительное, иногда - волнообразное с периодами обострений и непродолжительными ремиссиями. Наиболее короткий анамнез - 2 нед., наиболее продолжительный - 2 года.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **САРКОМА ЮИНГА**
- *Рентгенологически* - мелкоочаговая деструкция метадиафизарного отдела кости, без четких контуров и зоны склероза. Характерны разволокнение кортикального слоя, слоистый периостит. При значительных размерах возможно разрушение кортикального слоя с появлением игольчатого периостита. В плоских костях возможно реактивное костеобразование без четких контуров.
- *Лечение* - комбинированное с обязательным использованием химиотерапии. До локального лечения проводят 4-6 курсов химиотерапии.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **САРКОМА ЮИНГА**

- *Лечение* . Применяются следующие режимы химиотерапии:
- VACA - винкристин - $1,5 \text{ мг/м}^2$ в/в в 1 день, доксорубицин - по 20 мг/м^2 в/в в 1-3 дни, циклофосфамид - 1200 мг/м^2 в 1 день, дактиномицин - по $0,5 \text{ мг/м}^2$ в 1-3 дни.
- VAIA - винкристин - $1,5 \text{ мг/м}^2$ в/в в 1 день, дактиномицин - по $0,5 \text{ мг/м}^2$ в 1-3 дни, ифосфамид - по 2 г/м^2 в 1-3 дни, доксорубицин - по 20 мг/м^2 в/в в 1-3 дни.
- VIDE - винкристин - $1,5 \text{ мг/м}^2$ в/в в 1 день, ифосфамид — по 3 г/м^2 в 1-3 дни, доксорубицин - по 20 мг/м^2 в/в в 1-3 дни, этопозид - по 100 мг/м^2 в 1-3 дни.
- Используются лучевой, хирургический и комбинированный методы локального лечения. Индукционная химиотерапия позволяет выполнить органосохраняющие операции. Наиболее надежное лечение - сочетание послеоперационной гамматерапии и поддерживающей полихимиотерапии.
- *Прогноз*. 5летняя выживаемость — 60-80%.

Диагностика и лечение саркомы Юинга



Рентгеновский снимок
демонстрирует
сращение патологического
перелома плечевой кости у 12
летней девочки с саркомой Юинга
после
завершения облучения и
химиотерапии.

Диагностика и лечение саркомы Юинга



МРТ отметила стабилизацию процесса в кости, что дало возможность приступить к резекции и реконструкции кости.

Диагностика и лечение саркомы Юинга



Интраоперационное фото демонстрирует передний разрез на проксимальной две трети плечевой кости, щадя лучевой нерв и обеспечивая en bloc “wide” resection.

Диагностика и лечение саркомы Юинга



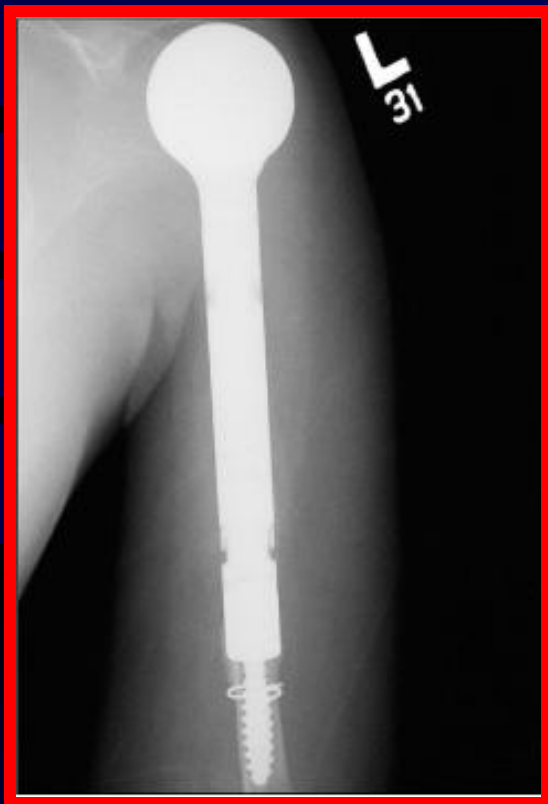
На фото удалённый препарат
плечевой кости

Диагностика и лечение саркомы Юинга



Фото танталовых имплантов, использованных при операции

Диагностика и лечение саркомы Юинга



Послеоперационный рентгеновский снимок, после реконструкции плеча и плечевого сустава.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ФИБРОСАРКОМА КОСТИ**

Клиника. Встречается редко (1-4%), средний возраст - 32 года, до 70% случаев локализуется в костях, формирующих коленный сустав. Боль средней интенсивности, медленно прогрессирующая, усиливающаяся к ночи, локальная, купируется наркотическими анальгетиками. Видимая причина отсутствует, эффект от лечения отсутствует или кратковременный. Длительность заболевания до обращения к врачу более 6 мес. Часто определяется изменение контура крупного сустава или наличие опухолевидного образования, неподвижного относительно кости.

Рентгенологически - очаг деструкции имеет центральное расположение, форма неправильная, контуры нечеткие, зона склероза отсутствует. Очаг - остеолитический. обызвествления отсутствуют или неявно выражены, возможно наличие козырька Кодмена, разрушение кортикального слоя. Окончательный диагноз выставляется при гистологическом исследовании.

Лечение. Не чувствительна к лучевой и химиотерапии. Лечение - хирургическое.

Злокачественные опухоли костей (ЗОК)

- **ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА (ЗФГ)**
- Составляет 3% от всех ЗОК. По некоторым данным среди больных старше 40 лет- самая частая опухоль.
- *Клиника.* Основные симптомы — боли, клинически выявляемое опухолевое образование. У половины больных эти основные признаки появляются одновременно. Чаще локализуется в нижнем отделе бедренной и верхнем большеберцовой кости.
- *Рентгенологически* выявляется центрально или эксцентрично расположенный очаг деструкции, чаще литического типа с разрушением кортикального слоя. Редко реакция надкостницы в виде линейного периостита.
- *Лечение.* Для лечения используются протоколы, как для остеосаркомы. Стандартным методом локального лечения является хирургический, те же принципы и как и при остеосаркоме. 5-летняя выживаемость при современных режимах комбинированного лечения - 50%.

Принципы диагностики опухолей костей

Рентгенологическое исследование. Важнейшим и наиболее доступным методом ранней диагностики является рентгенологическое исследование, которое начинается с рентгенографии пораженной кости в двух стандартных проекциях. При болях в области коленного сустава и отсутствии изменений на рентгенограммах необходимо произвести снимки костей таза с тазобедренными суставами, т.к. часто при поражении области тазобедренного сустава боли иррадиируют в коленный сустав. Обращают внимание на локализацию очага поражения, состояние кортикального слоя, наличие зоны склероза вокруг опухоли, характер и выраженность периостальной реакции.

Дополнительные исследования:

АГ, КТ и МРТ, радиоизотопное сканирование скелета.

Морфологическое исследование. Производится трепан- или открытая биопсия опухоли. Клинико-рентгенологический диагноз обязательно должен быть подтвержден данными морфологического исследования.

Основные принципы лечения опухолей костей.

- Тактика лечения зависит от нескольких факторов:
- I - гистологическая форма опухоли. В лечении доброкачественных опухолей ведущим методом является хирургический. Злокачественные опухоли костей представляют собой разнородную группу нозологических форм, отличающихся по биологическим характеристикам, клиническими проявлениями, способностью к метастазированию, рецидивированию, чувствительностью к химиотерапии и лучевым методам воздействия.
- II - стадия заболевания. При наличии явных отдаленных метастазов, на первый план выходят лекарственные методы. В дальнейшем, в зависимости от характера ответа на проводимую терапию, в лечебную программу вносятся необходимые коррективы.
- III – определение объёма хирургического вмешательства. Главным условием операции является радикальность удаления опухоли, которая должна в дальнейшем гарантировать отсутствие местного рецидива. Радикальным считается удаление опухоли в пределах слоя здоровых мышечных тканей, отсутствие опухолевых клеток по линии костного спиля, исключение вскрытия опухолевой псевдокапсулы.

Основные принципы лечения опухолей костей.

- III – определение объёма хирургического вмешательства. Вид операции определяется в зависимости от возраста, гистологической формы опухоли, степени ее распространенности, вовлечения близлежащих сосудисто-нервных образований, характера ответа на предоперационное лечение. Операции могут быть калечащими (ампутации, экзартикуляции) и сохраняющими конечность. Калечащие показаны при опухолях, вовлекающих магистральные сосуды и нервы, кожу, при существовании угрозы распада опухоли. В других случаях нужно рассматривать возможность выполнения сохранной операции. Оба типа операций должны быть выполнены радикально и абластично. Опухоль удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем, операция производится на вышележащем сегменте конечности с пересечением ее выше места прикрепления мышц, переходящих с пораженного на непораженный сегмент конечности (принцип футлярности). Опухоль удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем. В зоне, где граница футляра технически недоступна, опухоль удаляется со значительным слоем окружающих ее мышц (принцип зональности).

Основные принципы лечения опухолей костей.

- III – определение объёма хирургического вмешательства.
- Применяемая в последние годы предоперационная химиотерапия, может уменьшить размеры опухоли, способствовать ее отграничению псевдокапсулой, перевести ее из ампутабельной формы в резектабельную. Образовавшиеся после сегментарных резекций костные дефекты замещают с помощью металлических эндопротезов или костными трансплантатами. Существенно улучшаются исходы костной пластики при пересадке васкуляризированных трансплантатов с применением микрохирургической техники и внеочаговой фиксации аппаратом Илизарова.
- Лучевая терапия имеет ограниченное самостоятельное значение и используется только в сочетании с химиотерапией или в качестве предоперационной подготовки при ряде радиочувствительных сарком костей. Метод облучения, доза и источник облучения зависят от возраста больного, локализации и размеров опухоли и характера планируемого оперативного вмешательства.

Эволюция методов лечения опухолей костей

50-е годы 20 века	60-70-е годы	80-90-е годы	С 2000 года
Ампутационная хирургия	Ампутационная хирургия	Неoadъювантная химиотерапия	Современная неoadъювантная химиотерапия
Лучевая терапия	Адъювантная ПХТ	Органосохраняющие операции у 50-60% больных	Органосохраняющие операции у 85-90%, комбинированное лечение метастатических опухолей костей
Выживаемость до 10%	Выживаемость до 40%	Выживаемость до 55%	Выживаемость до 75%