



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 остеонид 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 среди всех злокачественных новообразований 37,8%.

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
- 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 остеосаркомы.
3. Внутрикостная высокодифференцированная остеосаркома — низкой степени злокачественности, аналог паростальной остеосаркомы, но растет внутрикостно.
4. Интракортикальная остеосаркома — наиболее редкая форма. Дифференциальная диагностика трудна с остеоид-остеомой и кортикалитом.
5. Мелкоклеточная остеосаркома — наиболее злокачественное течение.
6. Паростальная (юстакортикальная) остеосаркома.

Разновидности остеосарком

7.Периостальная остеосаркома.

8.Поверхностная низкодифференцированная остеосаркома.

9.Мультицентрическая остеосаркома. Характеризуется одновременным развитием множества поражений. Существует два мнения: поражение мультицентрическое изначально или имеется остеосаркома с метастазами в кости.

10 .Остеосаркома челюстей (gnathic osteosarcoma).

Наблюдается
старше 30 лет. Реже метастазирует. Чаше рецидивирует.

11. Остеосаркома на фоне болезни Педжета наблюдается у 1% пациентов с полиостальной формой деформирующего остеоза. Часто поражается череп и таз.

12.Неоднородная остеосаркома (вторичная).на месте облучения

Остеосаркома обычная (*conventional*)

Наиболее известная, самая распространенная, подробно описанная старыми авторами. **Составляет 90% всех остеосарком.**

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

Локализация остеосаркомы

Остеосаркома 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. Остеосаркома любит расти по поперечнику кости.

Локализация остеосаркомы

Более, чем в половине наблюдений процесс локализуется в 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 остеосаркомы

Основными клиническими проявлениями заболевания являются боль, припухлость и нарушение функции конечности. *До 50% наблюдений больные отмечают в травму.* Следует помнить, что *у детей* остеосаркоме *первым признаком проявления являются упорные, нарастающие боли,* часто возникающие ночью. Появление опухоли, тем ограничение функции и более уже далеко запущенного ~~кранио~~ *кранио*ности, признаки

Клиника остеосаркомы

Локально в области развивающейся опухоли прощупывается плотное болезненное образование, спаянное с костью. Такие признаки как расширение подкожных вен, изменение цвета кожи, местное повышение температуры, 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 остеолитическую, остеопластическую и смешанную формы основано на рентгенологической оценке объема опухолевого остеогенеза.

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологические)

I фаза — на ранних стадиях

локальная

выявляется

остеоклазия (лизис) или локальное структуры

уплотнение кости центрально или эксцентрично. На ранних стадиях остеосарком рентгенологом

“просматриваются” нечеткое разрежение или

костной структуры, снижение плотности коркового слоя. Для

улучшения рентгенодиагностики остеосарком нужно,

чтобы

рентгенолог всегда о ней помнил. *Рентгенолога*

подозревать, переломы при очень малой травме или без

боли у детей и

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологические)

II фаза – **в да ль нейшем** –вследующей 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 (рентгенологические)

III фаза — в развитые фазы — 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 гомогенный или

негомогенный с участками сниженной плотности (некроз).

Возможна слабая периостальная реакция: маленькие козырьки, мелкие спикүлоподобные формирования.

Фазы развития остеосаркомы в кости (рентгенологические)

III фаза – в разв итые фазы для остеопластического варианта характерна более выраженная периостальная реакция: козырьки Кодмена, веерообразные спикюлы; облаковидные или хлопьевидные уплотнения как в кости, так и во внекостном компоненте, а также шаровидные очаги уплотнения ~~на некотором~~ на 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 опухолью, неспецифичен, т.к. может наблюдаться при других заболеваниях: воспалении, интоксикации, авитаминозе и др.

Патологический перелом более характерен для остеопорозного варианта. Возможно врастание околосуставного компонента в сустав, причем при переломе в околосуставной зоне по синовиальным оболочкам.

Патологический перелом и опухоль сустава считаются неблагоприятными признаками.

Часто наблюдается локальный остеонекроз костей, расположенных рядом с опухолью.

Смешанный тип остеосарком

проявляется всевозможными сочетаниями
перечисленных симптомов

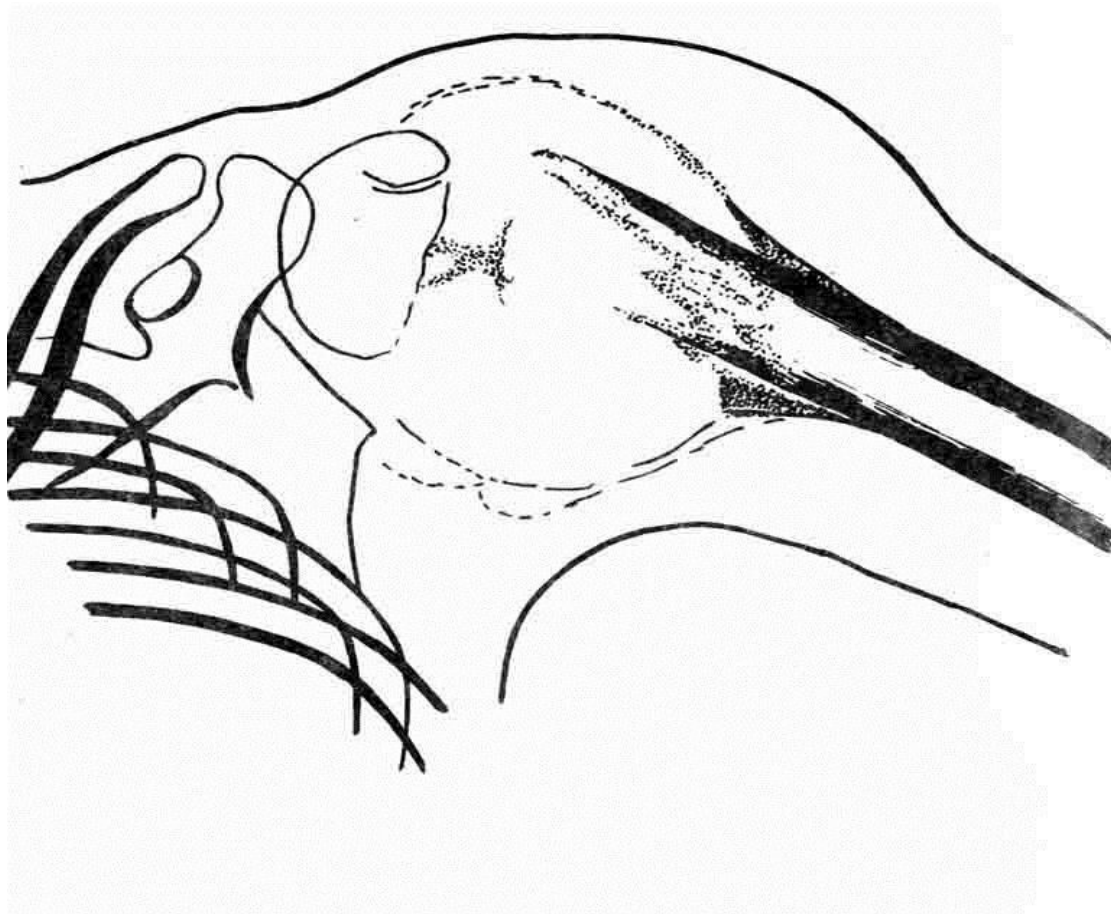
1. Остеолитический вариант считается наиболее сложным в дифференциальной диагностике. Его приходится дифференцировать с остеомиелитом, гигантоклеточной опухолью (в литической фазе), аневризмальной костной кистой (в активной фазе), остеолитическим метастазом, фибросаркомой, злокачественной фиброзной гистиоцитомой лимфатических узлов 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, ¹ _{БХ} стадиях болезни (до
распространения остеосаркомы на
корковый и при атипичной
слой) опухоли (плоские,
лущидивизи
кости) .

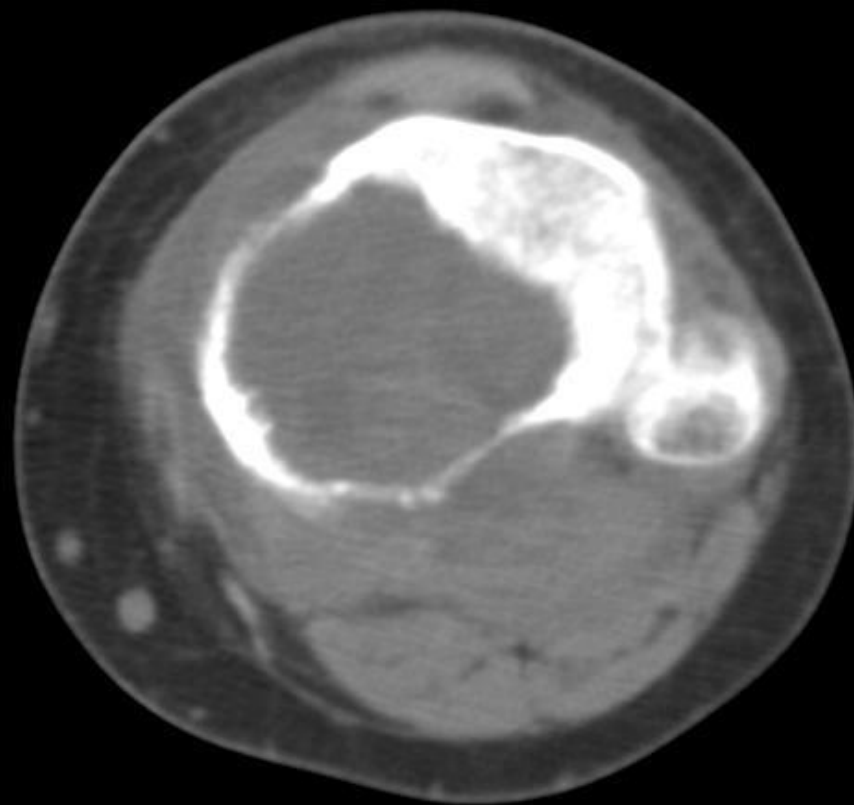
Телеангиоэктатический вариант остеосаркомы

- По некоторым данным составляет до 11% всех остеосарком.
- **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 остеосаркомы

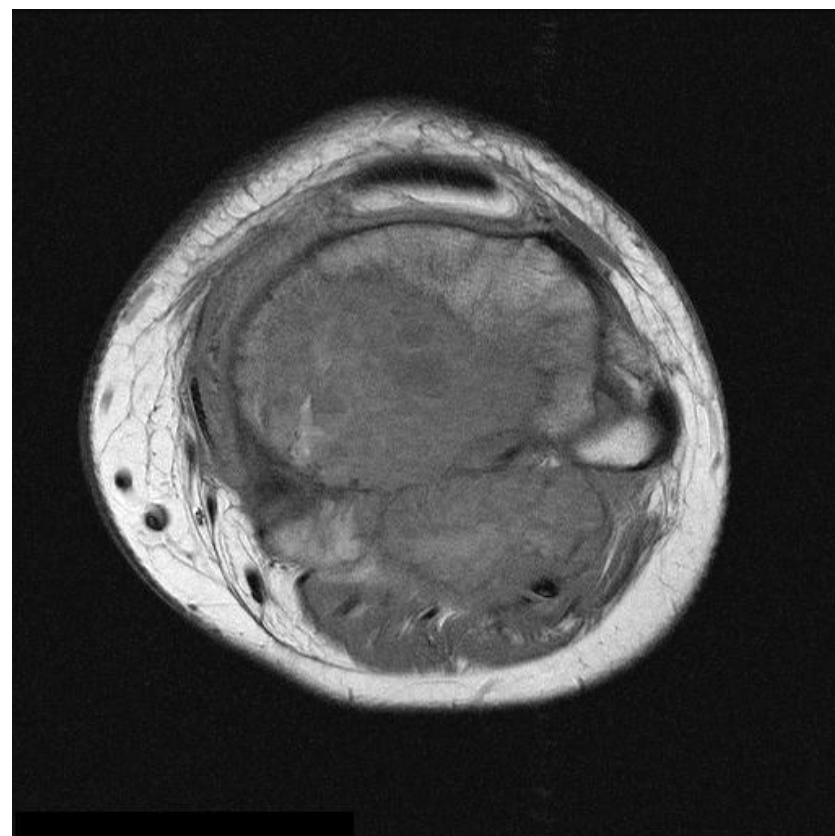
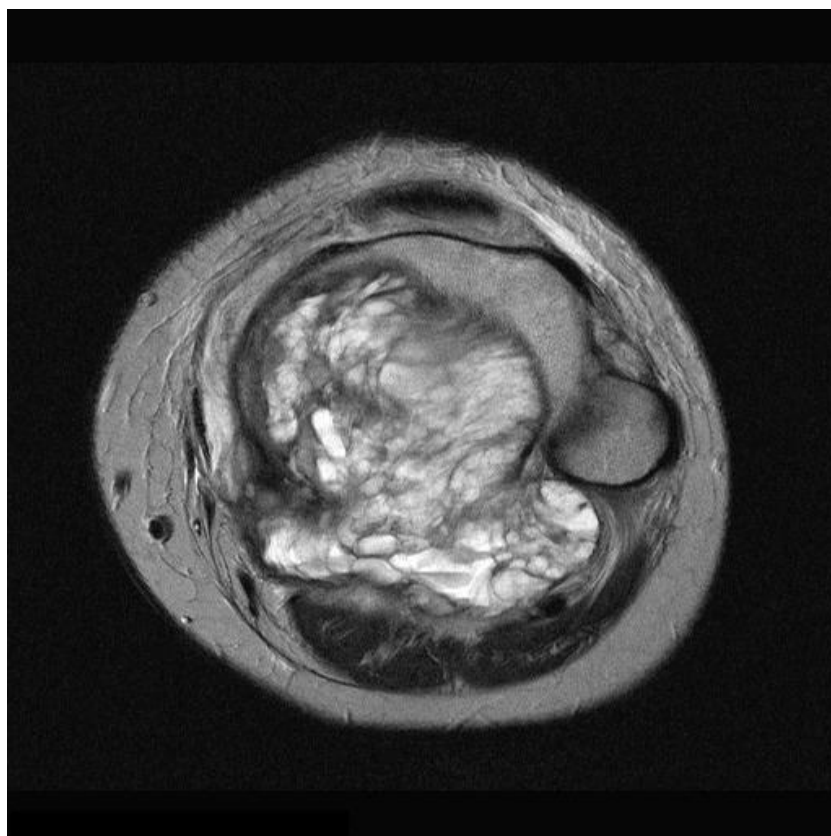






МРТ T1 и T2ВИ

аксиальная проекция



МРТ T2ВИ

коронарная проекция



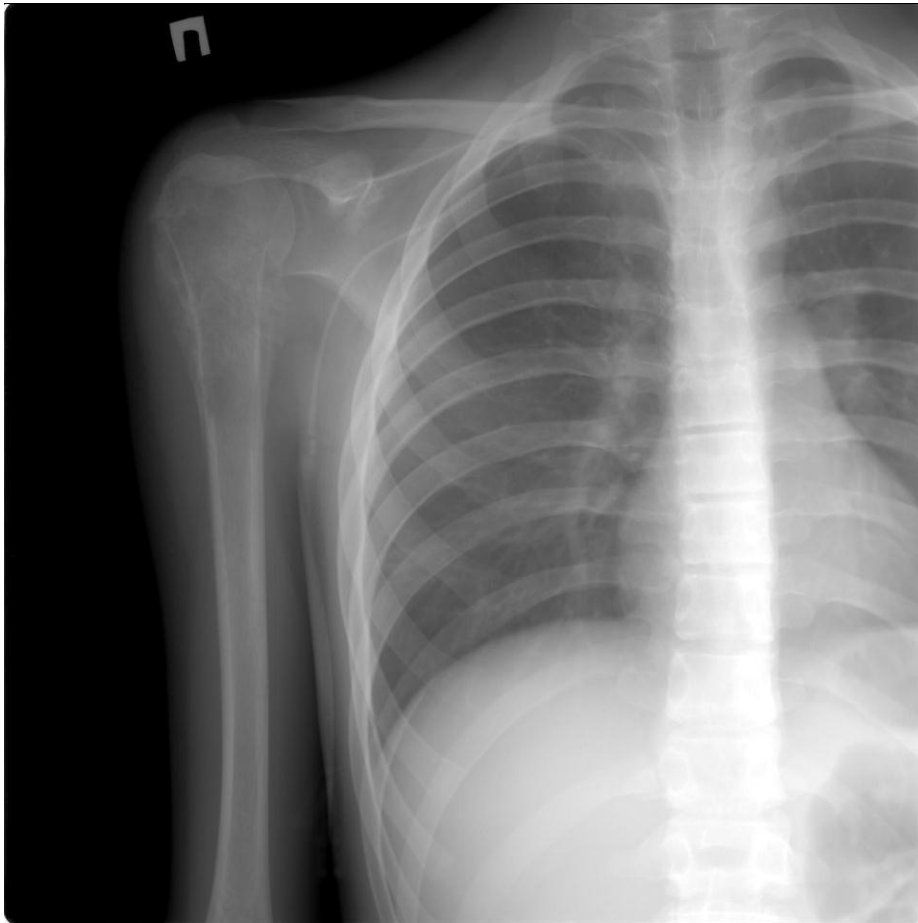
Остеопластический вариант остеосаркомы





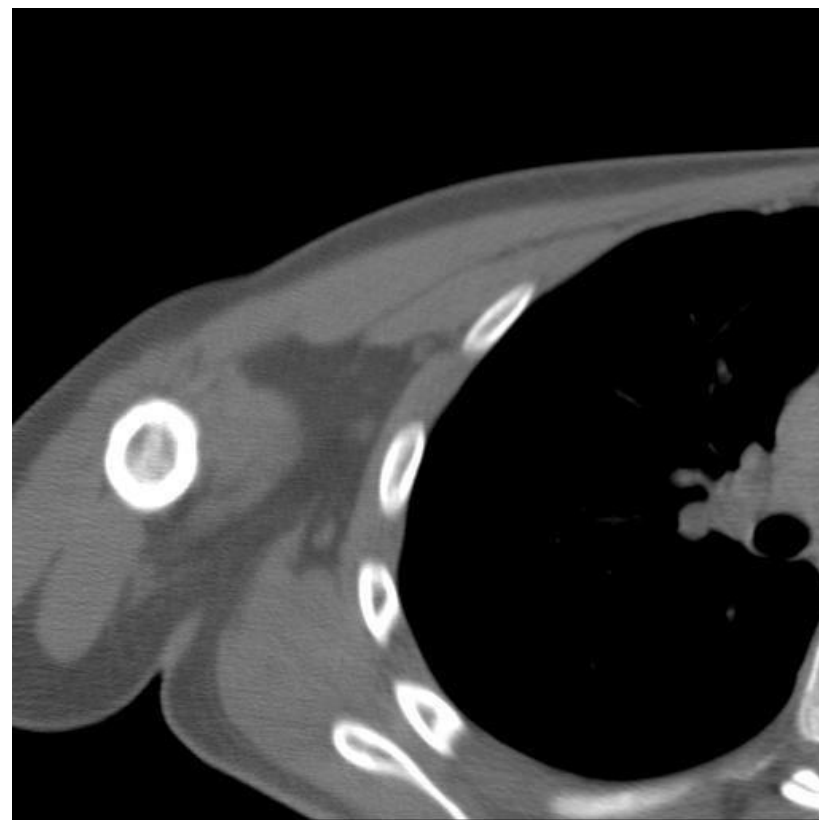
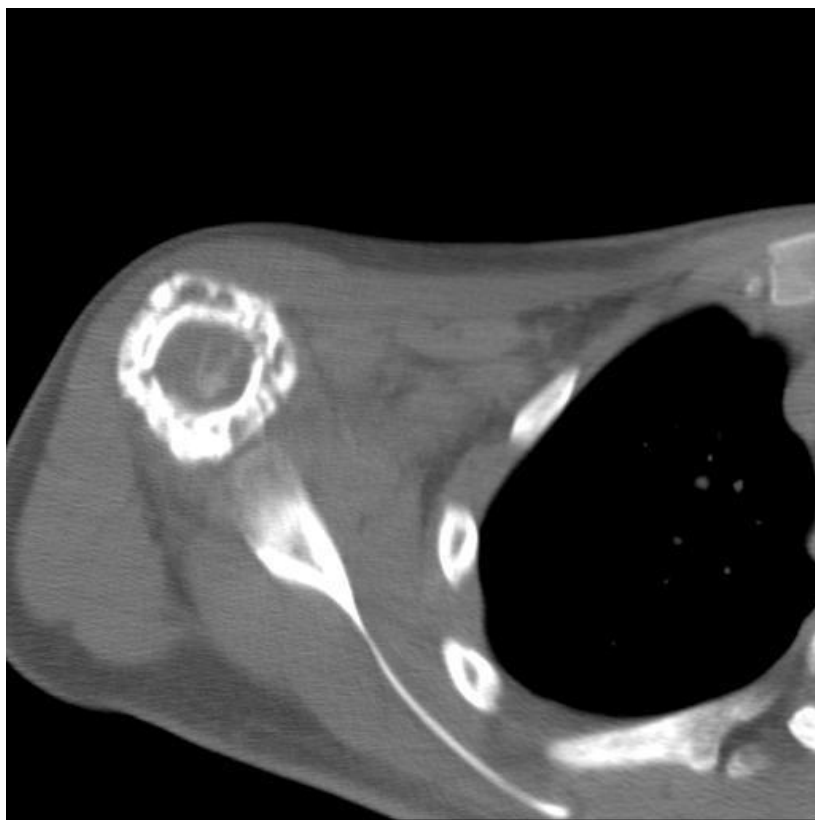


Смешанный вариант остеосаркомы



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

КТ смешанного варианта остеосаркомы



Лечение остеосаркомы

Химио-лучевая терапия и радикальная операция. В последние годы при хорошем ответе опухоли на химио-терапию до операции, до 80% пятилетней выживаемости.

Паростальная (пароссальная, юкстакортикальная) остеосаркома

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

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

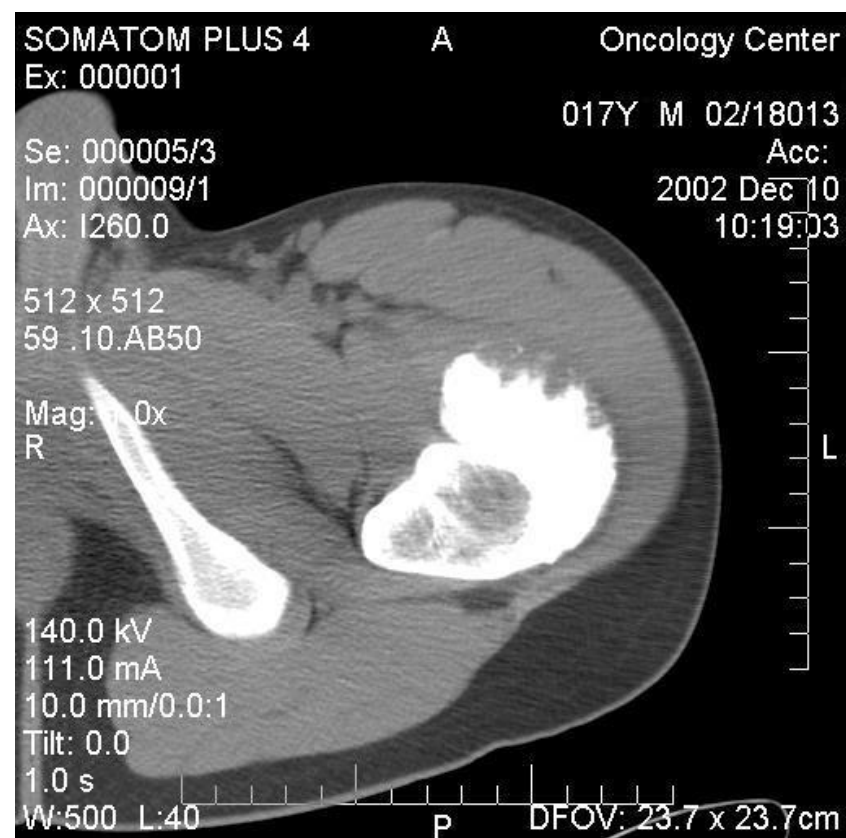
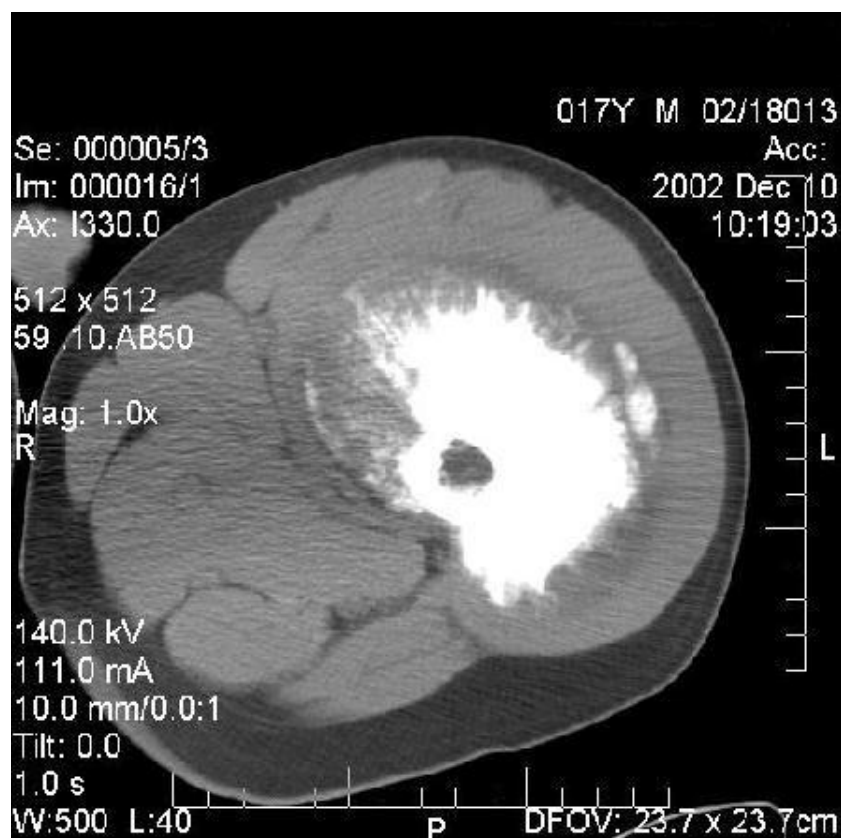
Типичная локализация. Подколенная область, далее область плечевого сустава

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).

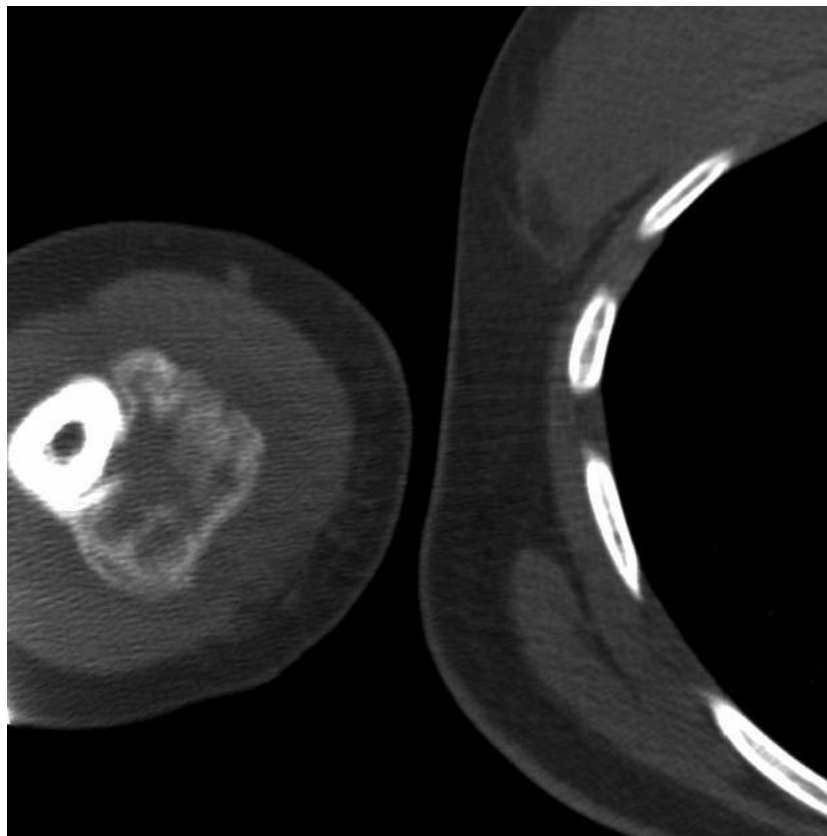
Параостальная остеосаркома



КТ параостальной остеосаркомы



Поднадкостничная гематома с формированием околокостного гетеротопического оссификата



Хрящеобразующие опухоли. Хондросаркомы.

Хондросаркомы – вторые по частоте, составляют 18%. Единого мнения об источнике развития нет (персистирующий хрящ или недифференцированные мультипотентные клетки мезенхимы, которые продуцируют саркоматозный хрящ).

Заболевают чаще мужчины старше 40 лет.

Хондросаркомы

Различают **первичные** и **вторичные хондросаркомы**.
Первичные возникают на основе ранее существующего
Вторичные процесса — доброкачественных хрящевых
развиваются 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 степени три 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 остеосаркому.

Хондросаркомы

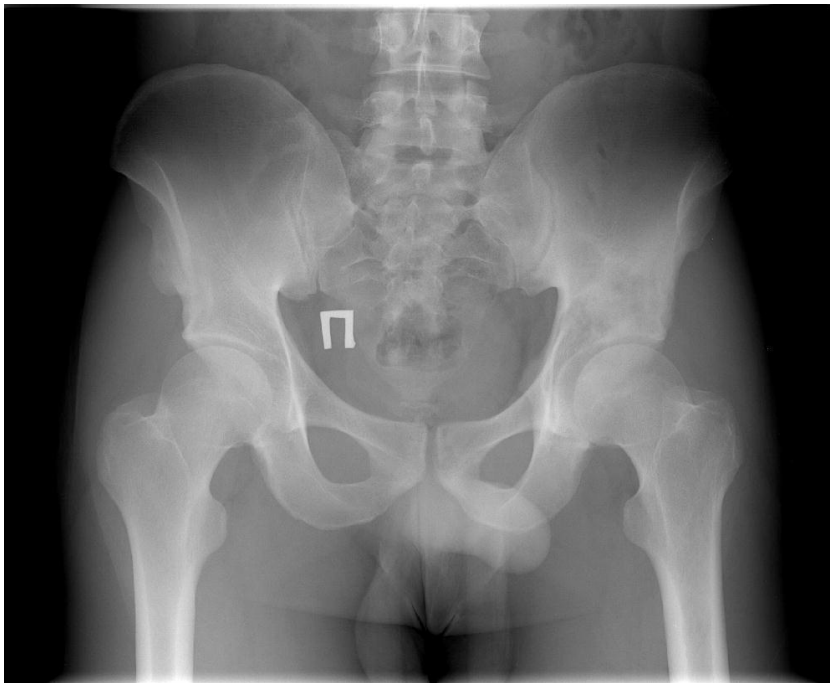
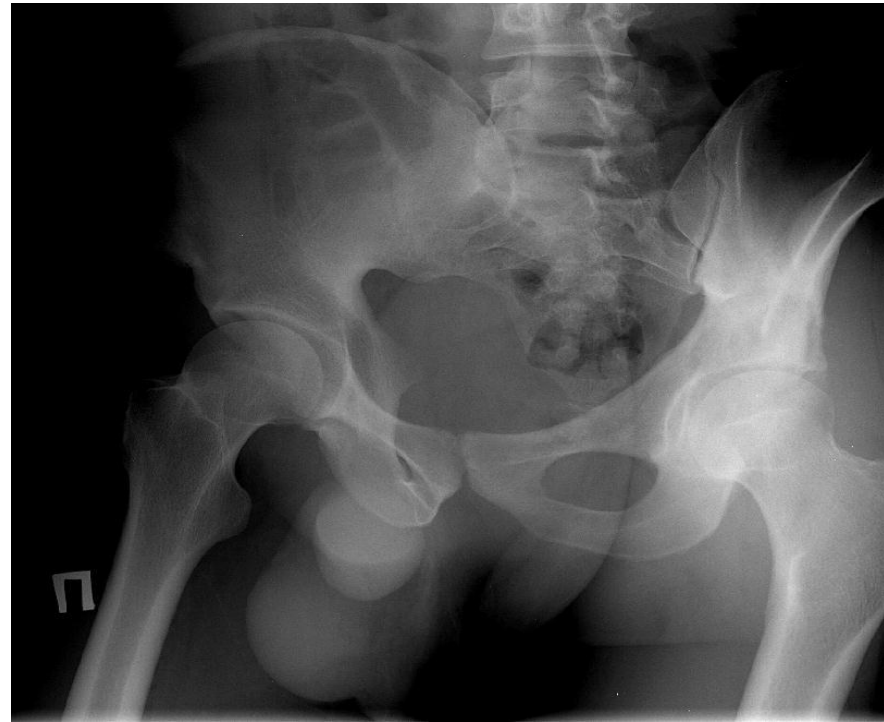
Зрелые формы чаще встречаются у больных старше 30 лет, незрелые — лет, (низкодифференцированные), у детей. низкодифференцированные, *Зрелые формы* имеют дольчатую структуру и напоминают хондрому как рентгенологически, так и на макропрепарате. Чем менее зрелая форма, тем более она напоминает саркому, утрачивая дольчатость и отграниченность от окружающих здоровых тканей.

Хондросаркомы

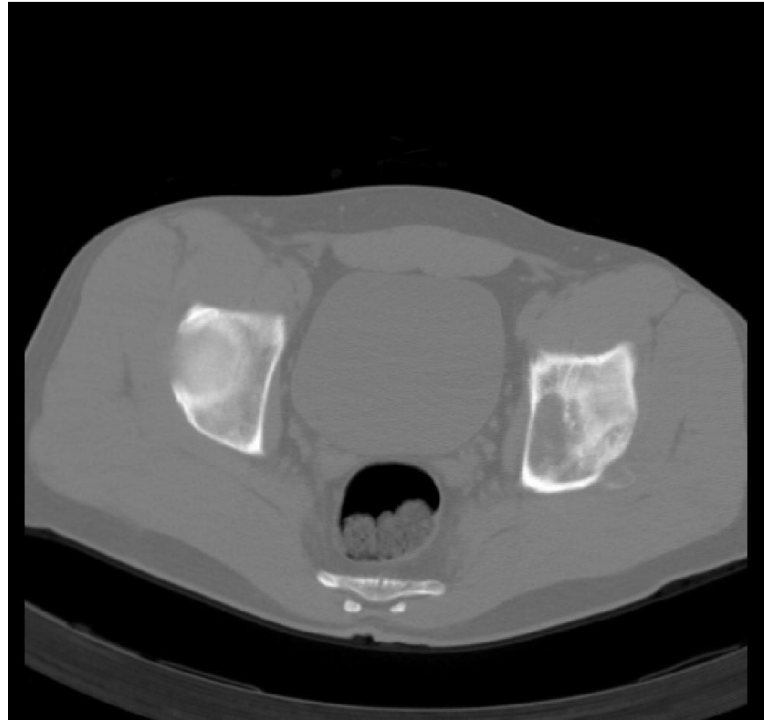
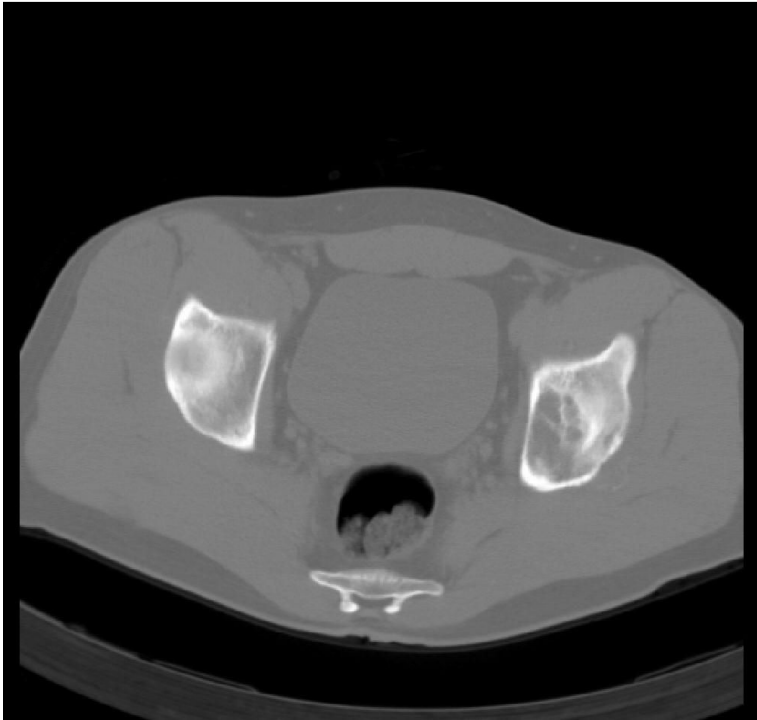
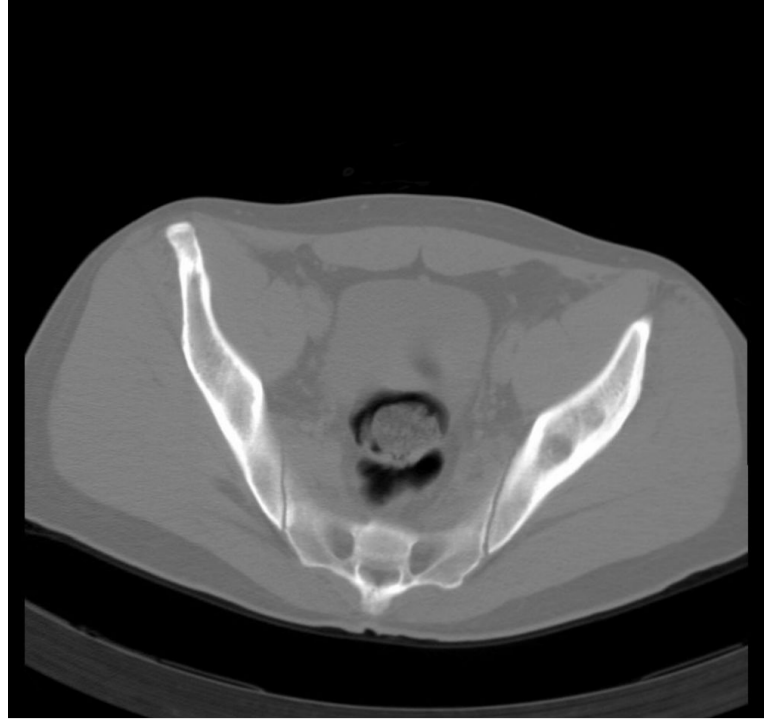
Высокодифференцированные

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

перистадной локализации.
Низкодифференцированные — со злокачественными опухолями (остеосаркомами, фибросаркомами, ретикулосаркомами, саркомой Юинга).



**Первичная
хондросаркома**

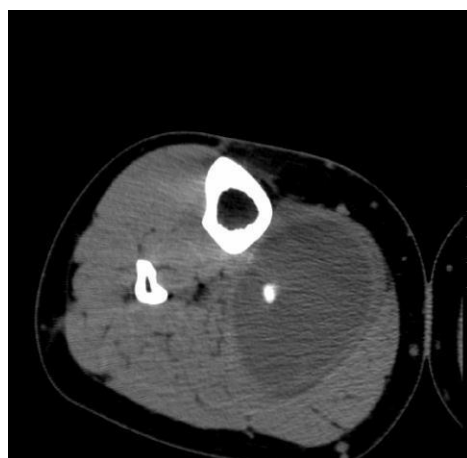
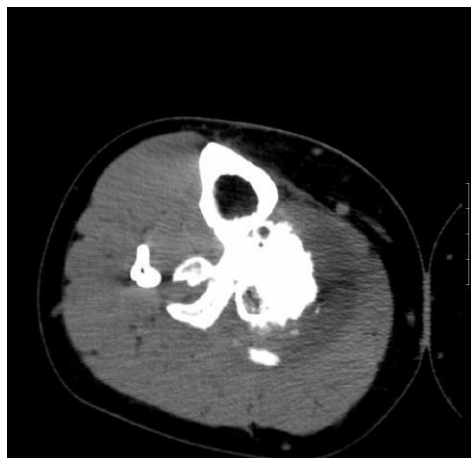
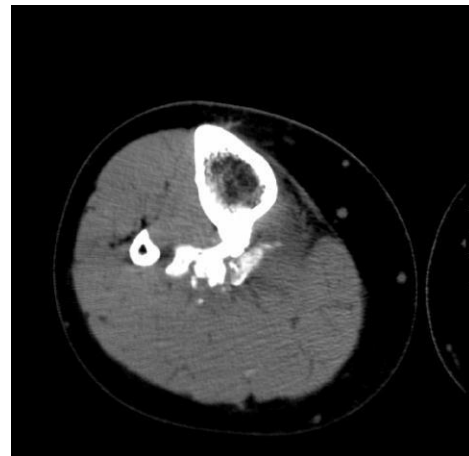
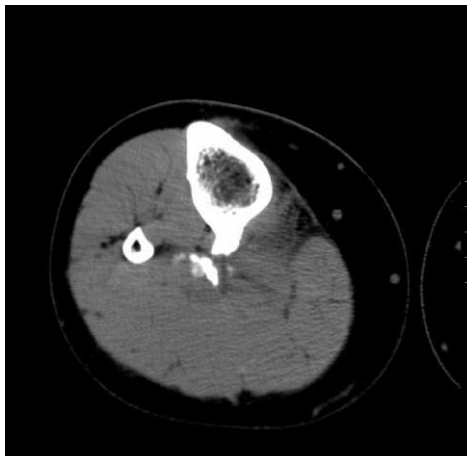
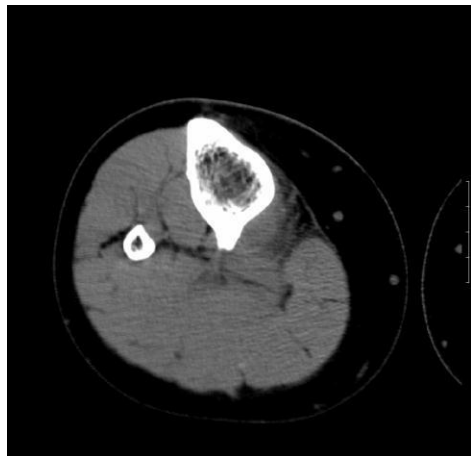




Вторичная хондросаркома

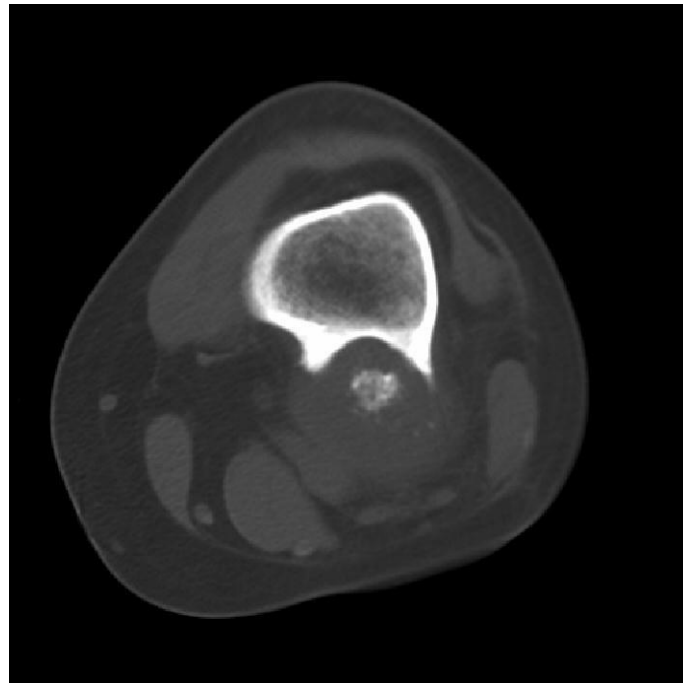
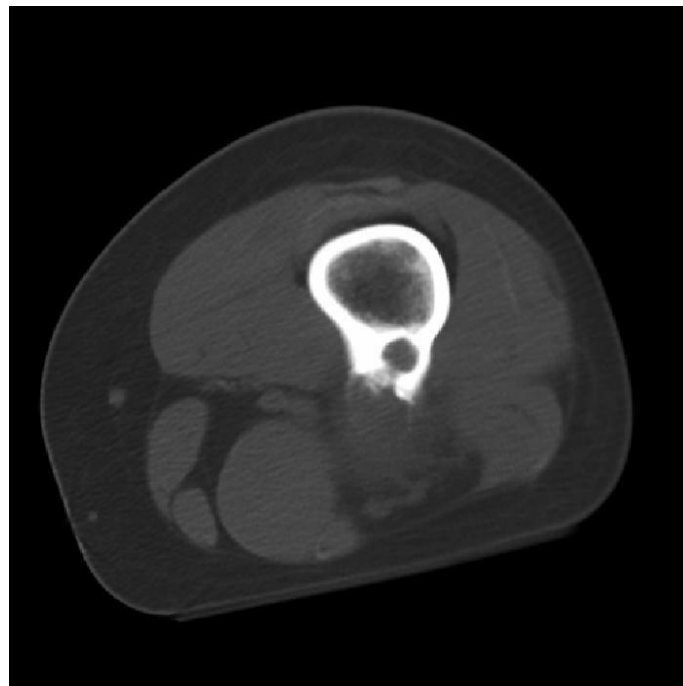


Вторичная хондросаркома



Юкстакортикальная

хондросаркома (low
grade)



Круглоклеточные саркома (саркома Юинга)

Саркома Юинга: третья по частоте опухоль злокачественная. Составляет 15%. Происхождение до сих пор спорным. Последним данным — *нейроэктодермальная природа опухоли.*

Различают две 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 Юингааркит.** Быстрое и обширное полиостальное поражение скелета.

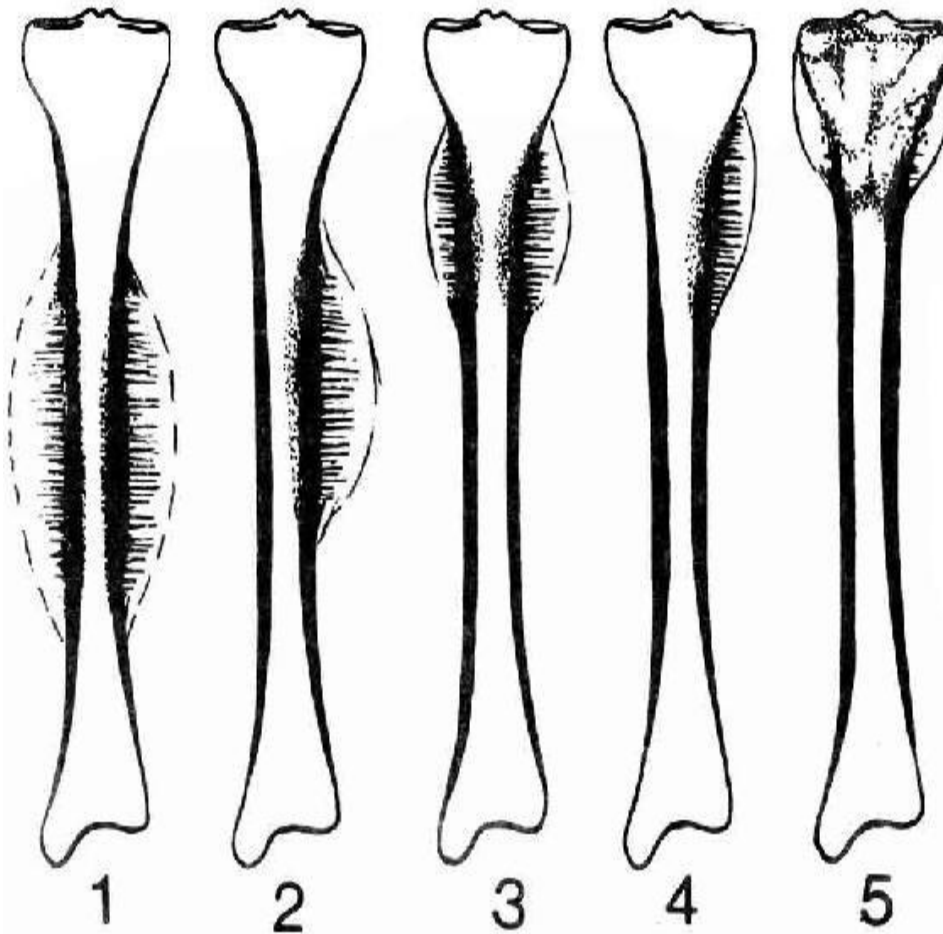
Клиника

Клинически, также, как для остеосаркомы 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.

Рентгенологические признаки



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

Дифференциальная диагностика

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

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

Неклассические формы саркомы Юинга:

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

Саркома Юинга





Саркома Юинга

(в процессе лечения)



Саркома Юинга

(в процессе лечения)



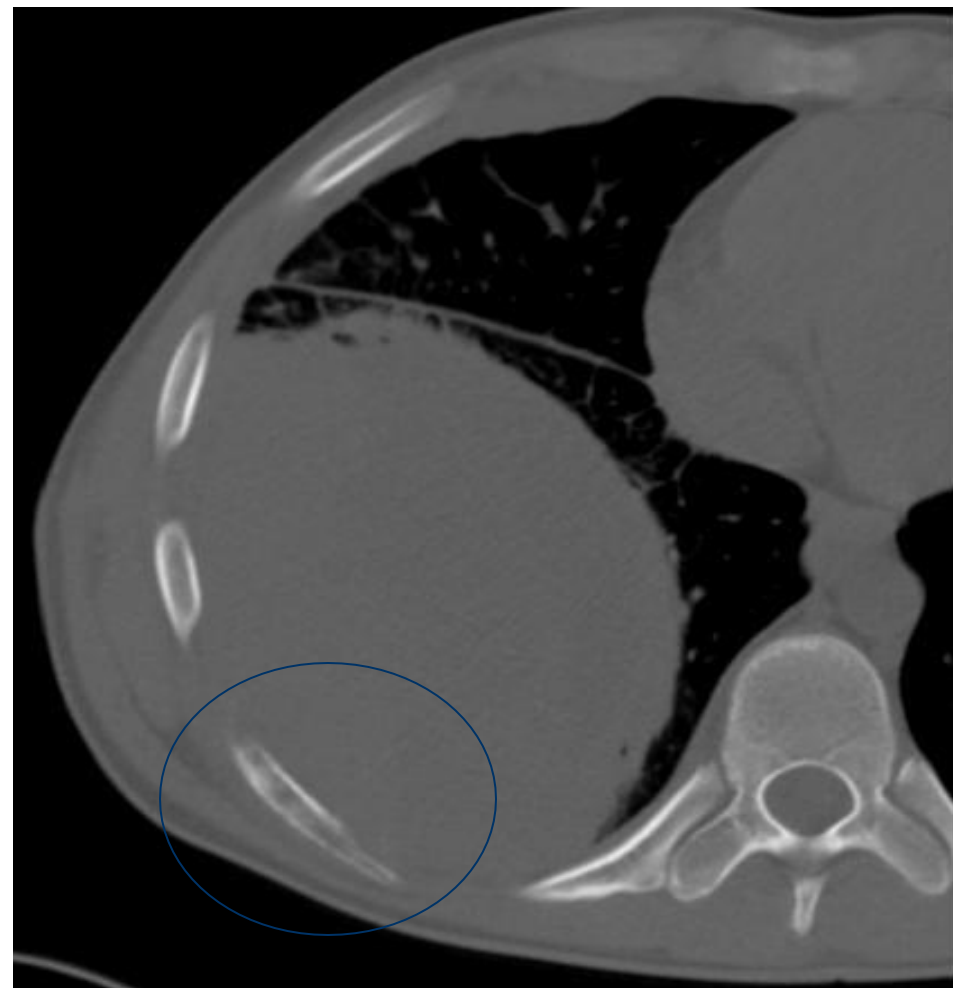
Неклассические формы саркомы Юинга

Дифференциальная диагностика неклассических форм саркомы Юинга:

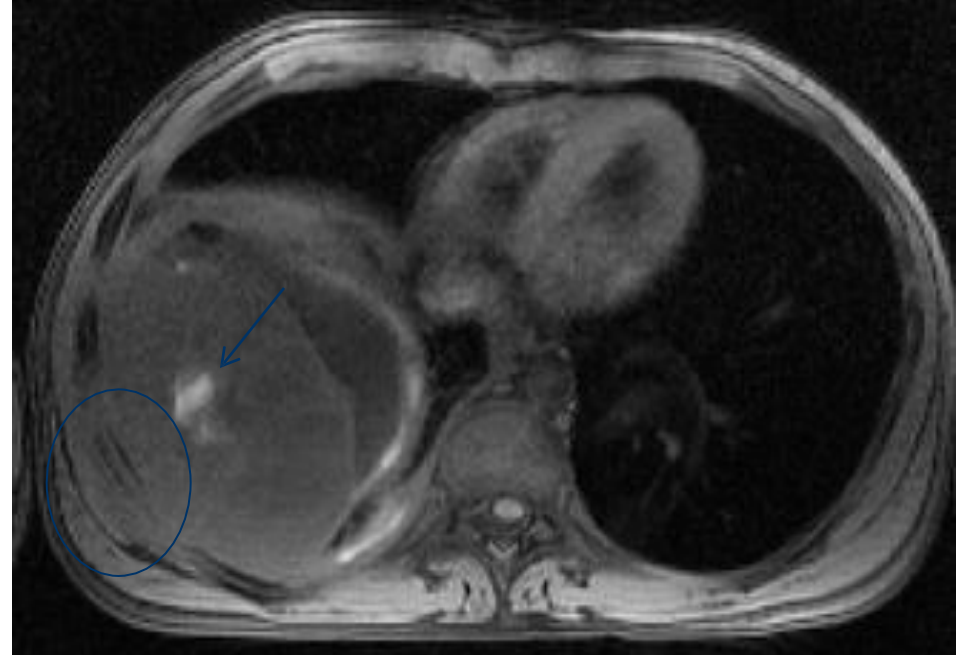
- при поражении метафизов и плоских костей – с остеомиелитом, злокачественными лимфомами, остеосаркомой
- при кистозной форме с аневризмальной костной кистой
- при поражении ребер – с пневмонией и опухолями органов грудной клетки, плевры и мягкими тканями грудной стенки

Саркома Юинга 8 правого ребра

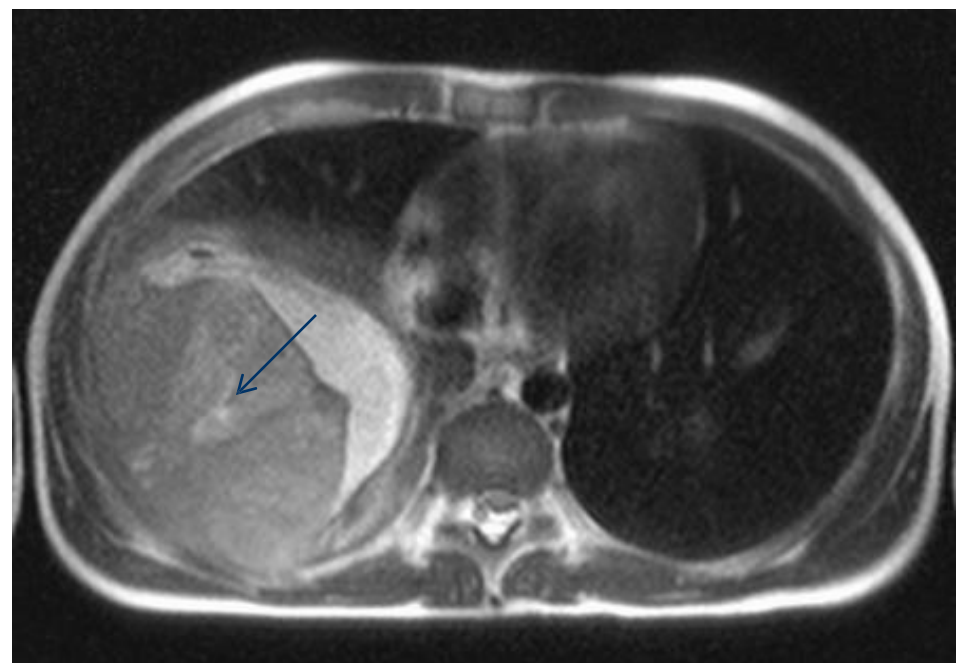




KT



MPT HPISE T1WI



MPT HPISE T2WI

Причины ошибок первичных злокачественных опухолей костей:

- редкие заболевания
- неспецифические клинические проявления
- отсутствие онкологической настороженности

Основная группа сарком

- 70% остеосаркома, в два раза реже и приблизительно равных % – хондросаркома и саркома Юинга.
- Остеосаркома и саркома Юинга опухоли детского возраста.
- Хондросаркома (особенно вторичная), паростальная остеосаркома 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 опухоль, отсутствие “спикул”, козырьковая реакция, отсутствие 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).

Спасибо за внимание!