



МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал
ФГБУ "НМИЦ радиологии" Минздрава России

Принципы диагностики опухолей костей

Гриневич В.Н.
зав.отделением онкопатологии

2018 г.



Классификация опухолей костей ВОЗ 2013: Группы опухолей

- Хондрогенные опухоли
- Остеогенные опухоли
- Фиброгенные опухоли
- Фиброгистиоцитарные опухоли
- Гематопоэтические опухоли
- Опухоли, богатые остеокластическими гигантскими клетками
- Нотохордальные опухоли
- Сосудистые опухоли
- Миогенные опухоли
- Липогенные опухоли
- Опухоли неопределенной природы
- Прочие опухоли



Классификация опухолей костей ВОЗ 2013: Нозологические формы

Доброкачественные	Промежуточные	Злокачественные
Хондрогенные опухоли		
<ul style="list-style-type: none"> Остеохондрома Хондрома Остеохондромиксома Подногтевой экзостоз Причудливая паростеальная остеохондроматозная пролиферация Синовиальный хондроматоз 	<ul style="list-style-type: none"> Хондромиксоидная фиброма Хондробластома Атипичная хрящевая опухоль / Хондросаркома grade 1 	<ul style="list-style-type: none"> Хондросаркома grade 2-3 Дедифференцированная хондросаркома Мезенхимальная хондросаркома Светлоклеточная хондросаркома
Остеогенные опухоли		
<ul style="list-style-type: none"> Остеома Остеоид-остеома 	<ul style="list-style-type: none"> Остеобластома 	<ul style="list-style-type: none"> Остеосаркома
Опухоли, богатые остеокластическими гигантскими клетками		
<ul style="list-style-type: none"> Гигантоклеточное поражение мелких костей 	<ul style="list-style-type: none"> Гигантоклеточная опухоль кости 	<ul style="list-style-type: none"> Злокачественная гигантоклеточная опухоль кости
Сосудистые опухоли		
<ul style="list-style-type: none"> Гемангиома 	<ul style="list-style-type: none"> Эпителиоидная гемангиома 	<ul style="list-style-type: none"> Эпителиоидная гемангиоэндотелиома Ангиосаркома



Классификация опухолей костей ВОЗ 2013: Нозологические формы

Доброкачественные	Промежуточные	Злокачественные
Нотохордальные опухоли		
<ul style="list-style-type: none"> Доброкачественная нотохордальная опухоль 		<ul style="list-style-type: none"> Хордома
Миогенные опухоли		
<ul style="list-style-type: none"> Лейомиома кости 		<ul style="list-style-type: none"> Лейомиосаркома кости
Липогенные опухоли		
<ul style="list-style-type: none"> Липома кости 		<ul style="list-style-type: none"> Липосаркома кости
Фиброгенные опухоли		
	<ul style="list-style-type: none"> Десмопластическая фиброма кости 	<ul style="list-style-type: none"> Фибросаркома кости
Опухоли неопределенной природы		
<ul style="list-style-type: none"> Простая костная киста Фиброзная дисплазия Остеофиброзная дисплазия Хондромезенхимальная гамартома Болезнь Розаи-Дорфмана 	<ul style="list-style-type: none"> Аневризмальная костная киста Лангергансоклеточный гистиоцитоз Болезнь Эрдгейма-Честера 	



Классификация опухолей костей ВОЗ 2013: Нозологические формы

Доброкачественные	Промежуточные	Злокачественные
Фиброгистиоцитарные опухоли		
• Доброкачественная фиброзная гистиоцитома / Неоссифицирующая фиброма		
Гематопоэтические опухоли		
		<ul style="list-style-type: none"> • Плазмоклеточная миелома • Солитарная плазмоцитома кости • Первичная неходжкинская лимфома кости
Прочие опухоли		
		<ul style="list-style-type: none"> • Саркома Юинга • Адамантинома • Недифференцированная high-grade плеоморфная саркома кости



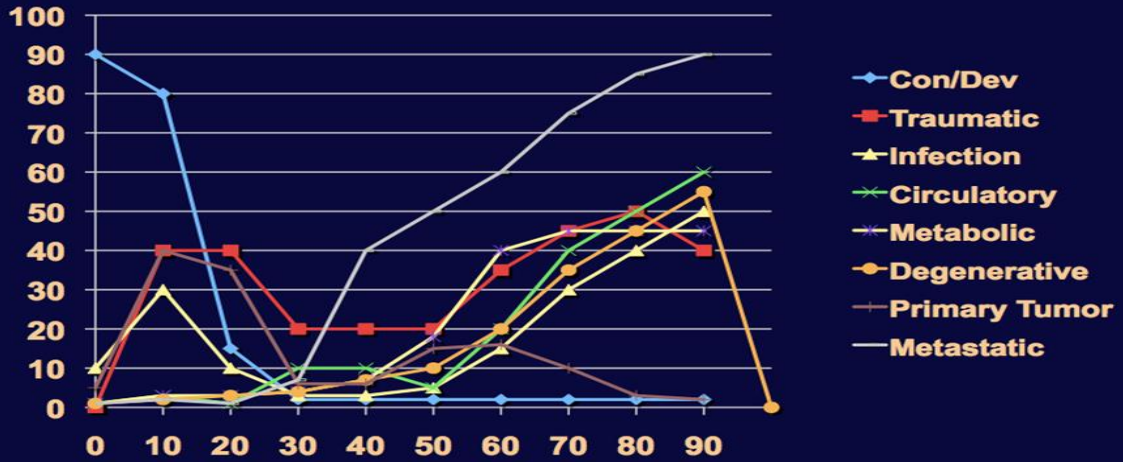
Эпидемиология опухолей костей

- **Доброкачественные опухоли:** частота неизвестна
- **Злокачественные опухоли:**
 - 0,2% всех злокачественных опухолей
 - 0,8-2 случая на 100 000 населения в зависимости от региона
- **Наиболее частые злокачественные опухоли кости:**
 - Остеосаркома – 35%
 - Хондросаркома – 30%
 - Саркома Юинга – 15%
- **Локализация**
 - 70% всех злокачественных опухолей – в длинных трубчатых костях
 - 50% всех злокачественных опухолей – в метаэпифизах костей, формирующих коленный сустав
- **Метастазирование**
 - Самая частая локализация – легкие
 - Внегочные метастазы встречаются реже, а метастазы в лимфоузлы – крайне редко

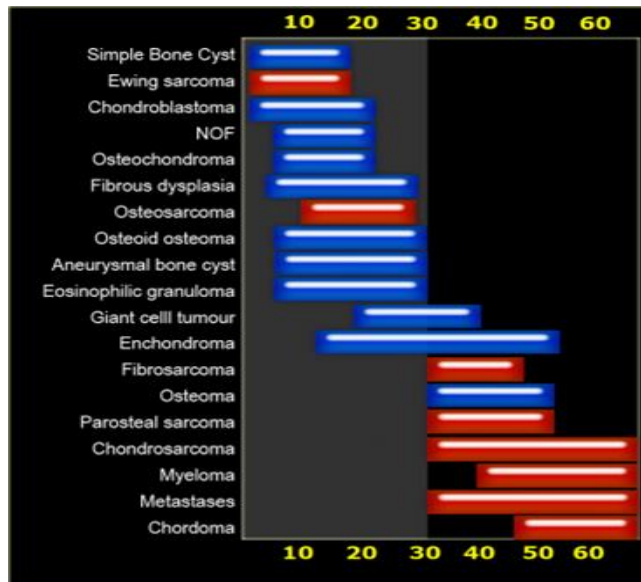


Эпидемиология опухолей костей: Возраст + Группа нозологических форм

Bone Diseases By Decade

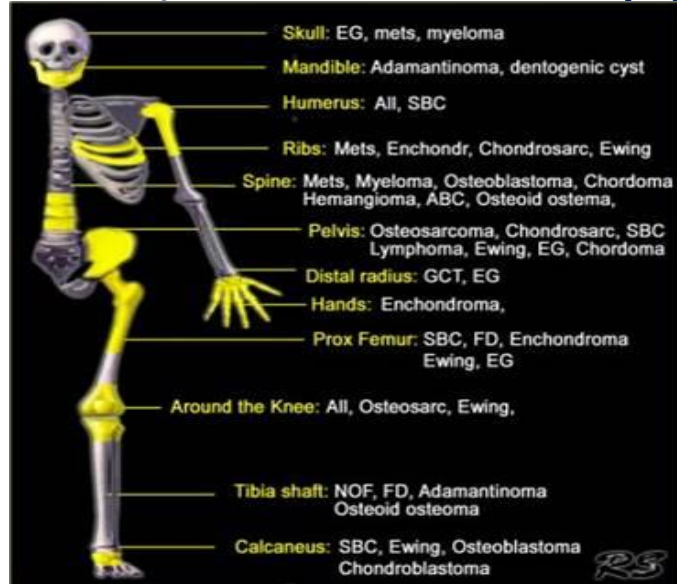


Эпидемиология опухолей костей: Возраст + Нозологическая форма





Эпидемиология опухолей костей: Локализация + Нозологическая форма



Эпидемиология опухолей костей: Мнемосхемы

F ibrous Dysplasia	Any age, no periosteal reaction
E osinophilic granuloma Enchondroma	Age under 30 Calcified matrix (except in phalanges)
G iant Cell Tumor	Epiphysis closed, epiphyseal location abuts articular surface, nonsclerot margin
N OF	Age under 30, juxtacortical
O steoblastoma	Like ABC, located in spine
M etastasis Myeloma	Age over 40
A BC	Age under 30, expansile
S BC	Age under 30, centrally
H yperparathyroidism	Other signs of hyperparathyroidism
I nfection	Always included in differential
C hondroblastoma CMF	No calcified matrix Mention when considering NOF



Подходы к диагностике опухолей костей: Необходимая информация

- **Клинические данные**
 - Возраст
 - Локализация
 - Боль
 - Сопутствующие состояния
- **Радиологическая диагностика**
 - Методы
 - Признаки
- **Морфологическая диагностика**
 - Норма / патология
 - Признаки
 - Градирование и стадирование



Клинические данные: Возраст

Возраст	Доброкачественные	Злокачественные
< 10 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Простая костная киста • Дисплазии скелета • Острый остеомиелит 	<ul style="list-style-type: none"> • Саркома Юинга • Лейкемия/Лимфома
10-20 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Неоссифицирующая фиброма • Аневризмальная костная киста • Остеохондрома • Остеобластома • Хондробластома 	<ul style="list-style-type: none"> • Остеосаркома • Саркома Юинга • Адамантинома
20-40 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Энхондрома • Гигантоклеточная опухоль кости 	<ul style="list-style-type: none"> • Хондросаркома
> 40 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Остеома • Остеонекроз • Болезнь Педжета • Почечная остеодистрофия 	<ul style="list-style-type: none"> • Метастазы • Миелома • Хондросаркома • Хордома



Клинические данные: Локализация

Доброкачественные	Промежуточные	Злокачественные
Эпифиз		
	<ul style="list-style-type: none"> Хондробластома Гигантоклеточная опухоль кости 	<ul style="list-style-type: none"> Светлоклеточная хондросаркома
Метафиз		
<ul style="list-style-type: none"> Остеохондрома Неосифицирующая фиброма Остеоид-остеома 	<ul style="list-style-type: none"> Остеобластома Хондромиксоидная фиброма Гигантоклеточная опухоль кости Аневризмальная костная киста 	<ul style="list-style-type: none"> Остеосаркома
Диафиз		
<ul style="list-style-type: none"> Энхондрома Фиброзная дисплазия 		<ul style="list-style-type: none"> Саркома Юинга Хондросаркома Лимфома Адамантинома



Клинические данные: Боль

- **Причины боли**
 - Увеличение очага поражения
 - Патологический перелом
 - Реакция местных тканей
- **Характер боли**
 - Остеоид-остеома: ночные боли, купируемые аспирином или НПВС
 - Хрящевые опухоли: при хондросаркоме болевой синдром выражен сильнее, чем при энхондроме



Радиологическая диагностика: Методы исследования

- **Рентгенография**
 - в 2х проекциях
- **Компьютерная томография**
 - осевое положение
 - проникающие поражения
- **Магнитно-резонансная томография**
 - мягкотканый компонент
 - сосудисто-нервный пучок
 - хирургическое планирование

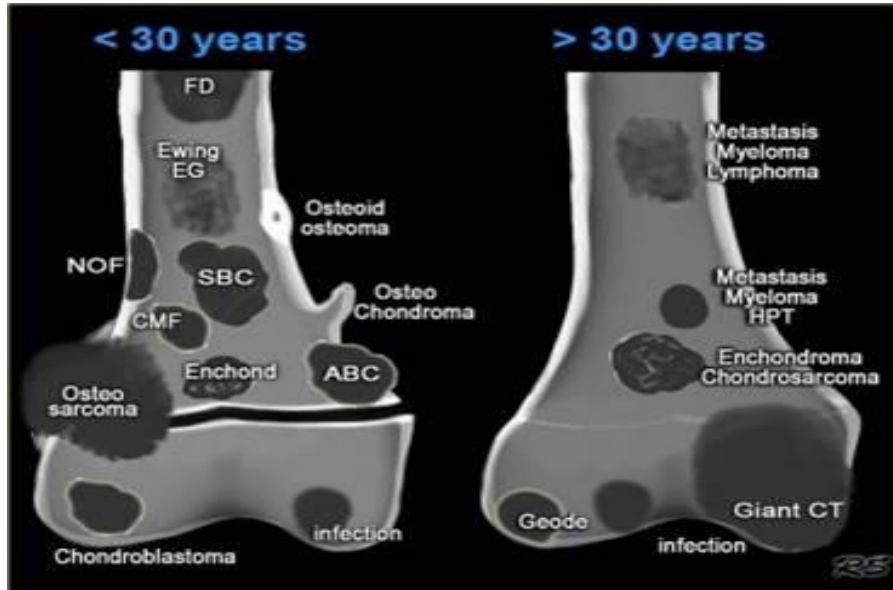


Радиологическая диагностика: Основные параметры/признаки

- **Локализация очага поражения**
- **Количество очагов** (солитарный, множественные)
- **Размер очага/очагов**
- **Рентгенологическая «непрозрачность»** (литический очаг, склеротический/бластический очаг, смешанный очаг)
- **Контуры очага поражения** (отграниченные склерозированные, отграниченные несклерозированные, нечеткие, прерывистые)
- **Контуры кости** (не изменены, изменены – утолщена, вздута, деформирована)
- **Кортикальный слой** (истончен, утолщен, разрушен частично или полностью)
- **Периостальная реакция** (солидная, утолщенная, луковичный склероз, спикурообразная, козырек Кодмана)



Радиологическая диагностика: Схемы



Радиологическая диагностика: Схемы

Age	Well-defined	ill-defined	Sclerotic
0 - 10			
	EG SBC	EG - Ewing Osteosarcoma Leukemia	Osteosarcoma
10 - 20			
	NOF, Osteoblast Fibr dysplasia EG SBC ABC Chondroblast CMF	Ewing EG Osteosarcoma	Osteosarcoma Fibr dysplasia EG Osteoid osteo Osteoblastoma
20 - 40			
	Giant CT Enchondroma Chondrosarcoma (low grade) HPT - Brown tumor Osteoblastoma	Giant CT	Enchondroma Osteoma Bone island Parosteal Osteosar Healed lesions: - NOF, EG - SBC, ABC - Chondroblast
40+			
	Metastases Myeloma Geode	Metastases Myeloma Chondrosarcoma (high grade)	Metastases Bone island
All ages			
	Infection	Infection	Infection



Морфологическая диагностика: Норма или патология?

признаки	норма	патология	нозологии
кость			
структура остеоида	ламиллярная	переплетающаяся	остеобластома, остеосаркома, остеомиелит, остеопетроз
цементные линии	равномерные упорядоченные	избыточные неупорядоченные	болезнь Педжета, low-grade остеосаркома
костный мозг	жировые и кроветворные клетки	пустые лакуны	инфаркт кости, остеомиелит, радиационный остеонекроз
костный мозг	жировые и кроветворные клетки	замещение костного мозга	хондросаркома, метастазы, лимфомы, остеомиелит, фиброзная дисплазия, ксантоматоз
перестройка	менее 20% поверхности костных балок	избыточная, более 20% поверхности костных балок	болезнь Педжета, хронический остеомиелит, гиперпаратиреозидизм
хрящ			
клеточность	низкая	высокая	хондросаркома
ядра	мелкие гиперхромные	крупные причудливые	хондросаркома
матрикс	солидный гиалиновый	миксоидный	хондросаркома



Градирование опухолей костей (AJCC8)

- **G – Гистологическая степень дифференцировки (злокачественности)**
 - G1 – высокодифференцированная, low-grade
 - G2 – умереннодифференцированная, high-grade
 - G3 – низкодифференцированная, high-grade
- **Остеосаркома**
 - Центральные остеосаркомы:
 - high-grade – > 95%
 - low-grade – < 5%
 - Поверхностные остеосаркомы:
 - low-grade – > 90%
 - high-grade – < 10%
- **Хондросаркома**
 - Атипичная хрящевая опухоль / Хондросаркома G1 – Пограничная опухоль, ICD-O 9220/1
 - Хондросаркома G2-3 – Злокачественные опухоли high-grade, ICD-O 9220/3
- **Саркома Юинга** – Злокачественная опухоль G3, high-grade



Стадирование опухолей костей: Основные системы

- **TNM-классификация сарком костей (AJCC8)**
 - Применяется только для злокачественных опухолей костей
 - Не применяется для первичных неходжкинских лимфом, множественных миелом и плазмоклеточных поражений костей
 - Не применяется для доброкачественных и пограничных опухолей костей
- **Стадирование опухолей костей по Enneking**
 - Применяется для всех опухолей костей, включая злокачественные, пограничные и доброкачественные опухоли костей



Стадирование опухолей костей: TNM-классификация сарком костей (AJCC8)

- **T – Первичная опухоль (кости конечностей и туловища, лица и черепа)**
 - T1 – опухоль менее 8 см в наибольшем измерении
 - T2 – опухоль более 8 см в наибольшем измерении
 - T3 – несколько очагов поражения в пределах одной кости
- **N – Региональные лимфоузлы**
 - N0 – отсутствие метастазов
 - N1 – наличие метастазов
- **M – Отдаленные метастазы**
 - M0 – отсутствие метастазов
 - M1 – наличие метастазов
 - M1a – метастазы в легких M1b – метастазы в костях или другие отдаленные метастазы
- **G – Гистологическая степень дифференцировки (злокачественности)**
 - G1 – высокодифференцированная, low-grade
 - G2 – умереннодифференцированная, high-grade
 - G3 – низкодифференцированная, high-grade



Стадирование опухолей костей: TNM-классификация сарком костей (AJCC8)

- **T – Первичная опухоль (кости позвоночника, кроме крестца)**
 - T1 – опухоль ограничена 1 сегментом позвонка или 2 соседними сегментами позвонка
 - T2 – опухоль ограничена 3 соседними сегментами позвонка
 - T3 – опухоль ограничена 4 и более соседними сегментами позвонка или несколькими несвязанными сегментами позвонка
 - T4 – опухоль распространяется на спинномозговой канал или крупные сосуды
 - T4a – опухоль распространяется на спинномозговой канал
 - T4b – опухоль прорастает в крупные сосуды или опухолевый тромб в крупном сосуде

Сегменты позвонка:

- тело позвонка (правая и левая половины)
- дужки позвонка (правая и левая) с поперечными отростками
- остистый отросток



Стадирование опухолей костей: TNM-классификация сарком костей (AJCC8)

- **T – Первичная опухоль (кости таза, включая крестец)**
 - T1 – опухоль ограничена 1 сегментом таза без внекостного распространения
 - T2 – опухоль ограничена 1 сегментом таза с внекостным распространением или 2 сегментами таза без внекостного распространения
 - T3 – опухоль занимает 2 сегмента таза с внекостным распространением
 - T1-3a – опухоль менее 8 см в наибольшем измерении
 - T1-3b – опухоль более 8 см в наибольшем измерении
 - T4 – опухоль занимает 3 сегмента таза или переходит на крестцово-подвздошное сочленение
 - T4a – опухоль вовлекает крестцово-подвздошное сочленение и распространяется медиально на отверстия выхода крестцовых нервов
 - T4b – опухоль охватывает наружные подвздошные сосуды или опухолевый тромб в крупных тазовых сосудах

Сегменты костей таза: крестец (правая и левая половины), крылья подвздошных костей (справа и слева), вертлужные впадины с окружающими тканями (справа и слева), лобковая и седалищная кость (справа и слева), симфиз



Стадирование опухолей костей: Основные системы

- **TNM-классификация сарком костей (AJCC8)**
 - Применяется только для злокачественных опухолей костей
 - Не применяется для первичных неходжкинских лимфом, множественных миелом и плазмоклеточных поражений костей
 - Не применяется для доброкачественных и пограничных опухолей костей
- **Стадирование опухолей костей по Enneking**
 - Применяется для всех опухолей костей, включая злокачественные, пограничные и доброкачественные опухоли костей



Стадирование опухолей костей: по Enneking

- **G – Гистологическая степень злокачественности**
 - G0 – доброкачественная опухоль
 - G1 – низкая степень злокачественности
 - G2 – высокая степень злокачественности
- **T – Первичная опухоль**
 - T0 – инкапсулированная опухоль
 - T1 – неинкапсулированная опухоль, распространяющаяся в пределах одного анатомического компартмента
 - T2 – неинкапсулированная опухоль, распространяющаяся за пределы одного анатомического компартмента
- **M – Метастазы**
 - M0 – отсутствие метастазов
 - M1 – наличие метастазов

Компартмент – анатомический регион, ограниченный естественным барьером (фасцией, корковым слоем, суставной поверхностью)



Стадирование опухолей костей: по Enneking

Доброкачественные опухоли

Стадия	G	T	M
1 - латентная	G0	T0	M0
2 - активная	G0	T1	M0
3 - агрессивная	G0	T2	M0-1

Злокачественные опухоли

Стадия	G	T	M
IA	G1	T1	M0
IB		T2	
IIA	G2	T1	M0
IIB		T2	
IIIA	G1-2	T1	M1
IIIB		T2	



Прогностические факторы

- **Локальная распространенность**
 - ✓ Прогноз тем лучше, чем меньше локальная распространенность опухоли
- **Гистологическая степень дифференцировки (злокачественности)**
 - ✓ Прогноз при low-grade опухолях лучше, чем при high-grade опухолях
- **Локализация** Прогноз при опухолях конечностей лучше, чем при опухолях позвоночника и таза
- **Размер** Прогноз при опухолях размером менее 8 см лучше, чем при опухолях размером более 8 см
- **Метастазирование**
 - ✓ Прогноз при наличии метастазов хуже, чем при их отсутствии
 - ✓ Прогноз при метастазах в костях хуже, чем при метастазах в легких
 - ✓ Прогноз при множественных метастазах в легких хуже, чем при одиночных
- **Регресс опухоли на фоне химиотерапии**
 - ✓ Прогноз при Остеосаркомах и Саркомах Юинга при выраженном регрессе опухоли (более 90% некроза) лучше, чем при менее выраженном регрессе опухоли
- **Гистологическая степень дифференцировки (злокачественности)**
 - ✓ Прогноз при low-grade опухолях лучше, чем при high-grade опухолях
- **Патологический перелом**
 - ✓ Прогноз при наличии патологического перелома хуже, чем при его отсутствии



МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал
ФГБУ "НМИЦ радиологии" Минздрава России

Центр морфологической диагностики опухолей костей

Сотрудники центра:

- Гриневич Вячеслав Николаевич
- Жуков Александр Геннадьевич
- Сенцова Елизавета Юрьевна

тел.: (499) 246-49-13

адрес: г. Москва, ул. Погодинская, д. 6, стр. 1



МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал
ФГБУ "НМИЦ радиологии" Минздрава России

Спасибо за внимание!