

*Кочергина Н.В., Блудов А.Б., Неред А.С.,
Федорова А.В., Щипахина Я.А.*

Лучевая диагностика злокачественных опухолей костей

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 межклеточный 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.

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

Разновидности остеосарком

Внутрикостные (интрамедуллярные)

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

Поверхностные

6. Паростальная (юкстакортикальная) остеосаркома

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. Чаще рецидивирует.

Вторичные

11. Остеосаркома на фоне болезни Педжета наблюдается у 1% пациентов с полиостальной формой деформирующего остеоза. 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 метастазирующей 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 типичной 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 типичной остеосаркомы

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 типичной остеосаркомы

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

Клиника типичной 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, анемия, лейкоцитоз и т.д. также наблюдаются в поздних стадиях болезни.

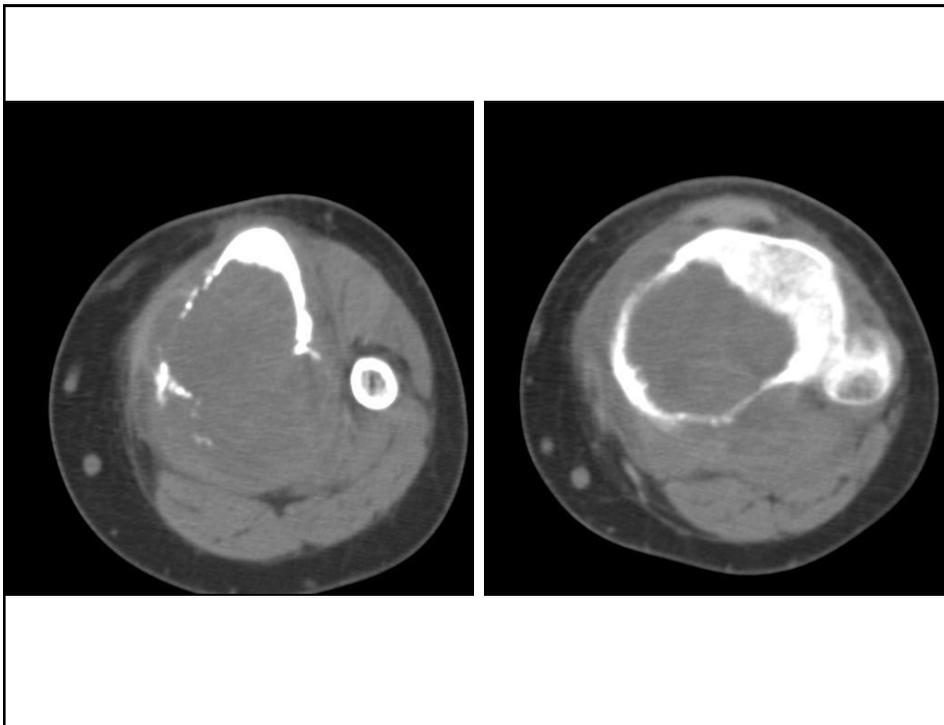
Исключением является **повышение уровня щелочной фосфатазы** в биохимическом анализе крови наиболее выраженное при активном костеобразовании в опухоли.

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

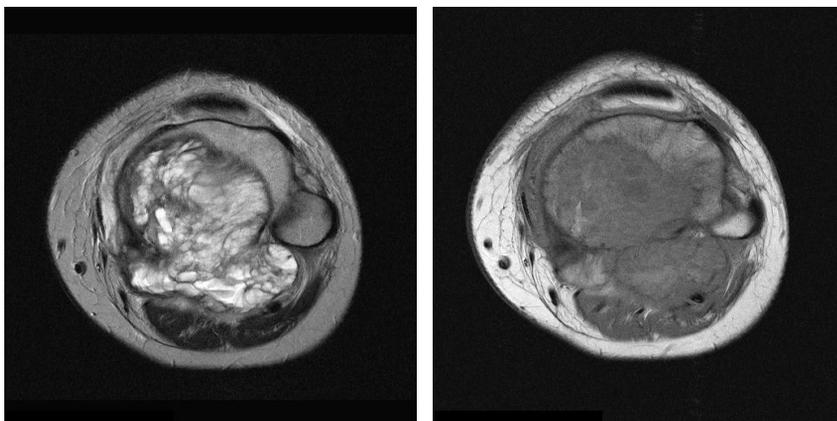
Телеангиоэктатический вариант остеосаркомы

- 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 аневризмой 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.



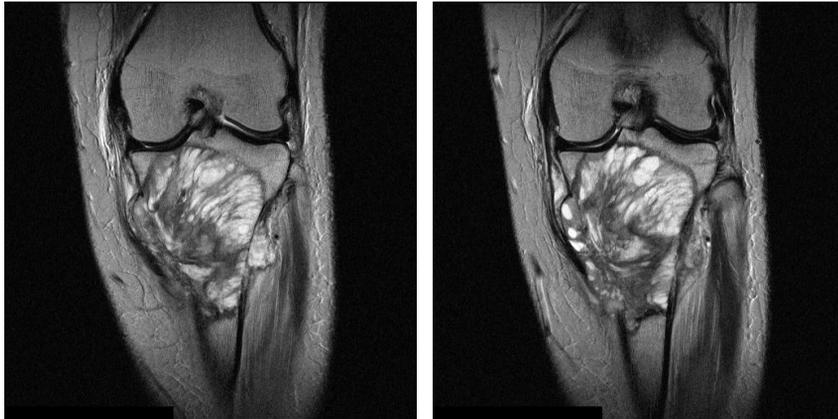


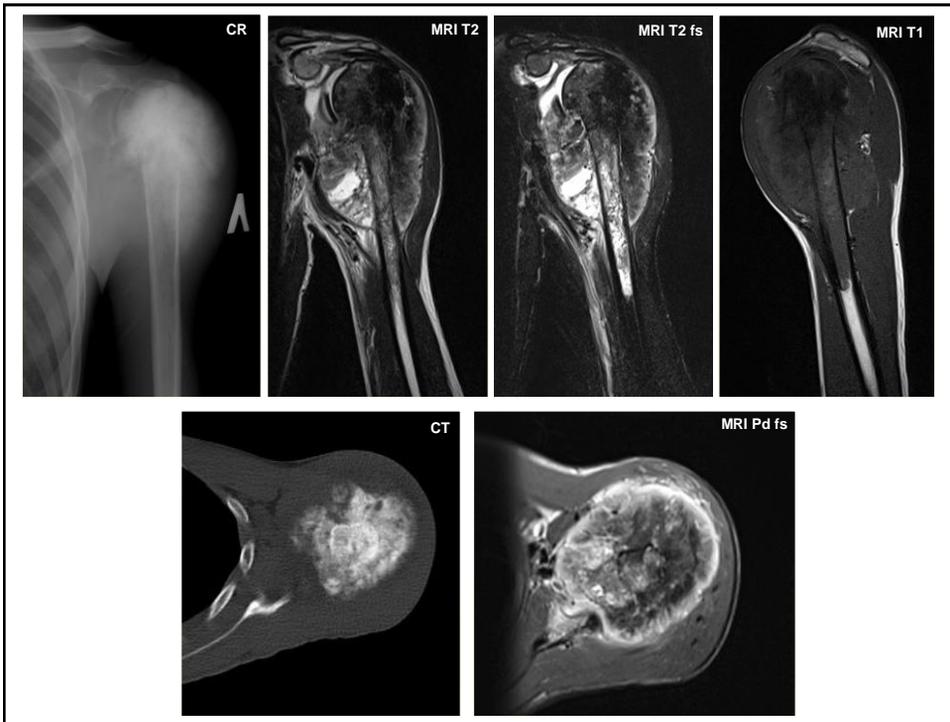
МРТ T1 и T2ВИ аксиальная проекция



МРТ T2ВИ

коронарная проекция



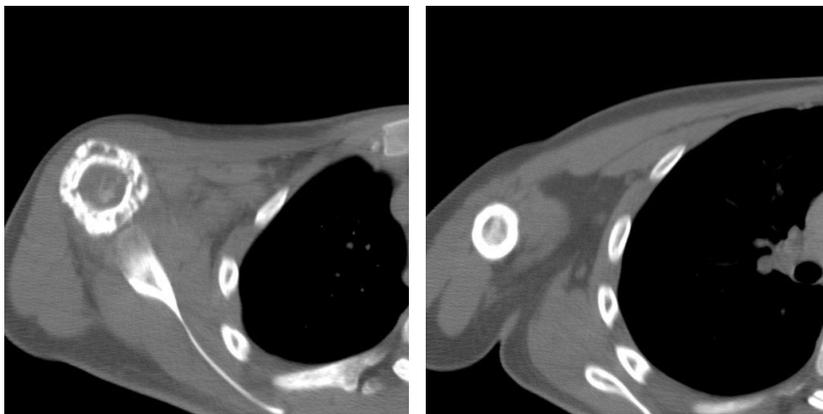


Смешанный вариант остеосаркомы



- ♦ 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 остеосаркомы



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

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, длительно растущая, затем боли и нарушение функции конечности

Типичная локализация. Подколенная область, далее область плечевого сустава

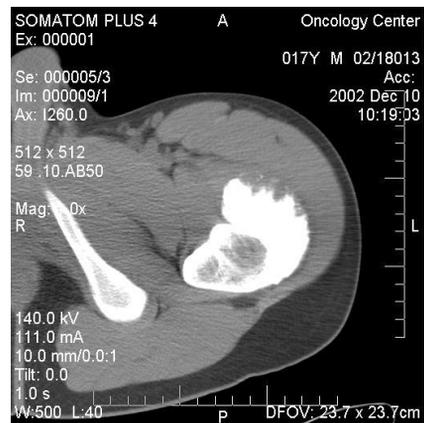
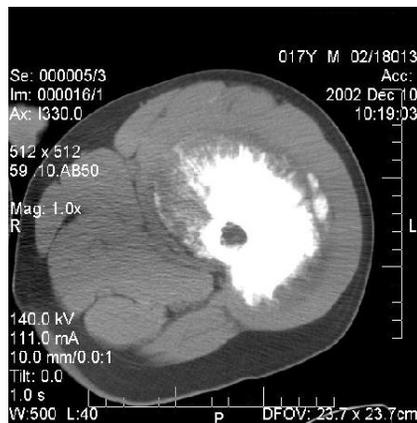
Рентгенологические признаки. Многоузловая опухоль частично или полностью окостеневшая с разнообразными участками оссификатов и кальцинатов. Опухоль тесно прилежит к кости, отделена от нее “светлой полоской”. Прилежащий корковый слой может быть узурирован, истончен, вдавлен (признаки атрофии от длительно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



Параостальная остеосаркома



КТ параостальной остеосаркомы



Дифференциальная диагностика. С опухолеподобными поражениями – гетеротопическими оссификатами: оссифицирующим миозитом (повторяет форму и структуру поврежденной мышцы) и оссифицирующей гематомой (окостеневают 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, упорядоченную структуру и типичную локализацию.

Лечение. Радикальная операция.

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 три 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 остеосаркому.

Хондросаркомы

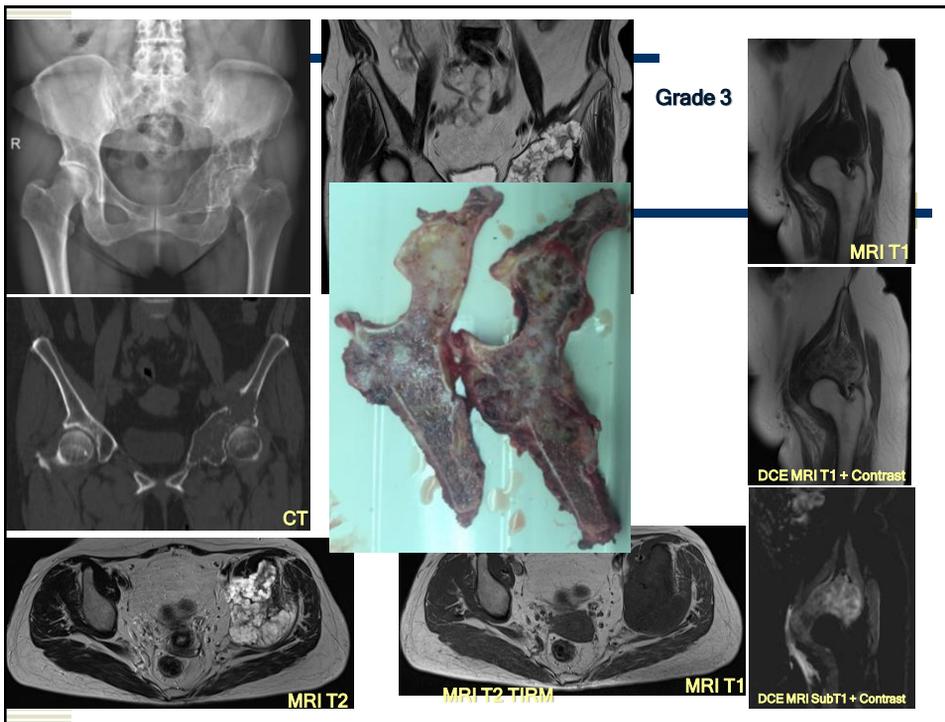
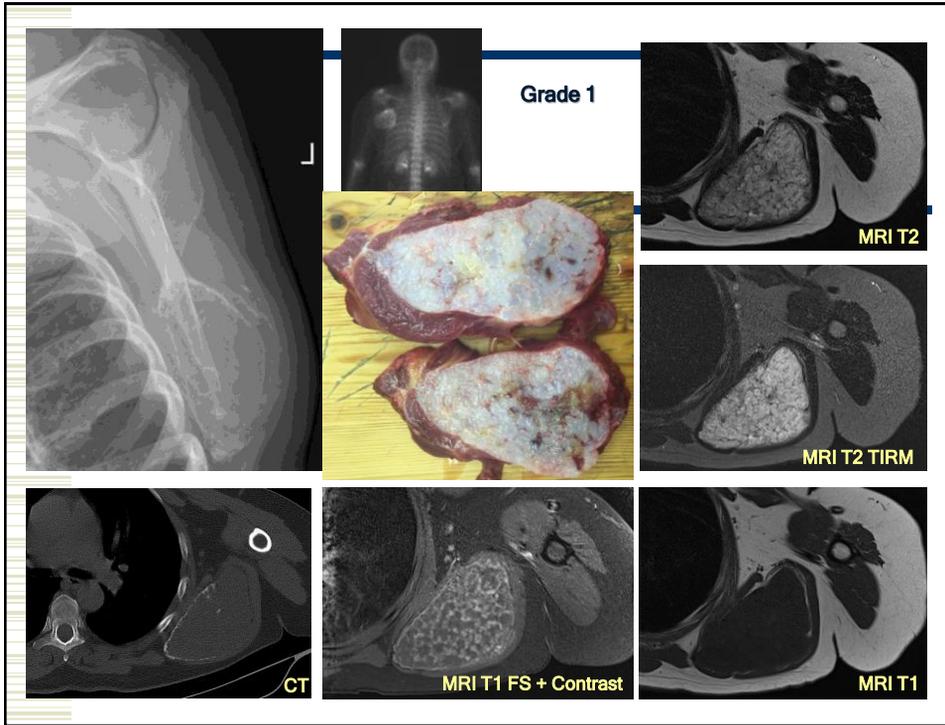
Зрелые формы чаще встречаются у больных старше 30 лет, незрелые (высокодифференцированные, низкодифференцированные, недифференцированные) у детей.

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.

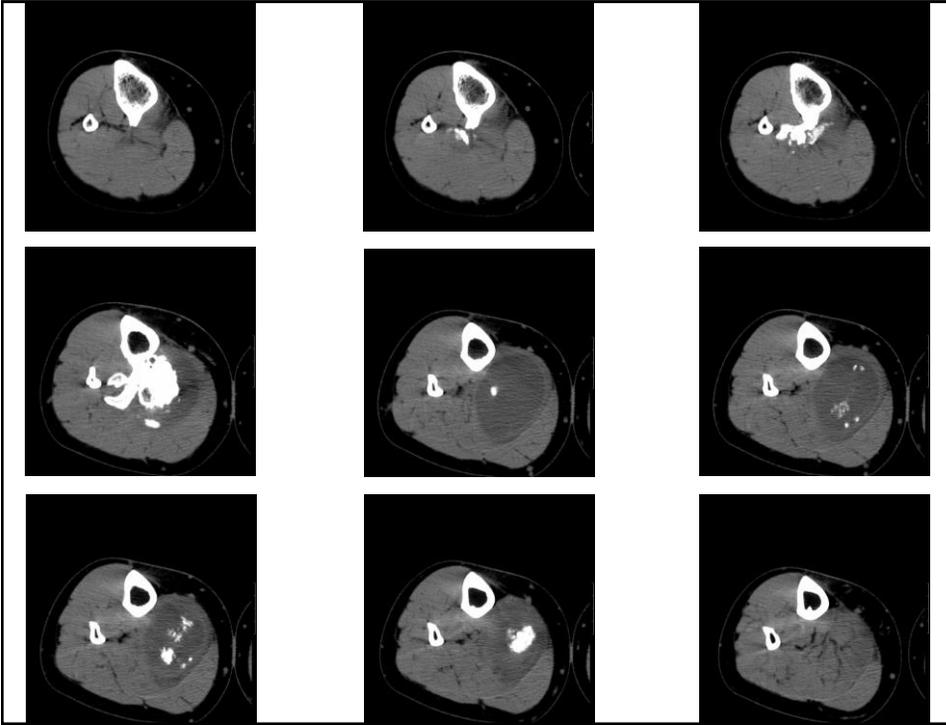
Хондросаркомы

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

Низкодифференцированные – со злокачественными опухолями (остеосаркомами, фибросаркомами, ретикулосаркомами, саркомой Юинга).







Юкстакортикальная хондросаркома
(low grade)



Круглоклеточные саркома (саркома Юинга)

Саркома Юинга: третья по частоте злокачественная опухоль. Составляет 15%. Происхождение до сих пор спорное. По 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 саркома Юинга. Быстрое и обширное полиостальное поражение скелета.

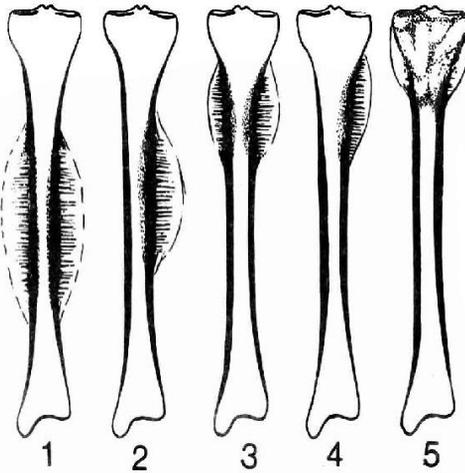
Клиника

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.

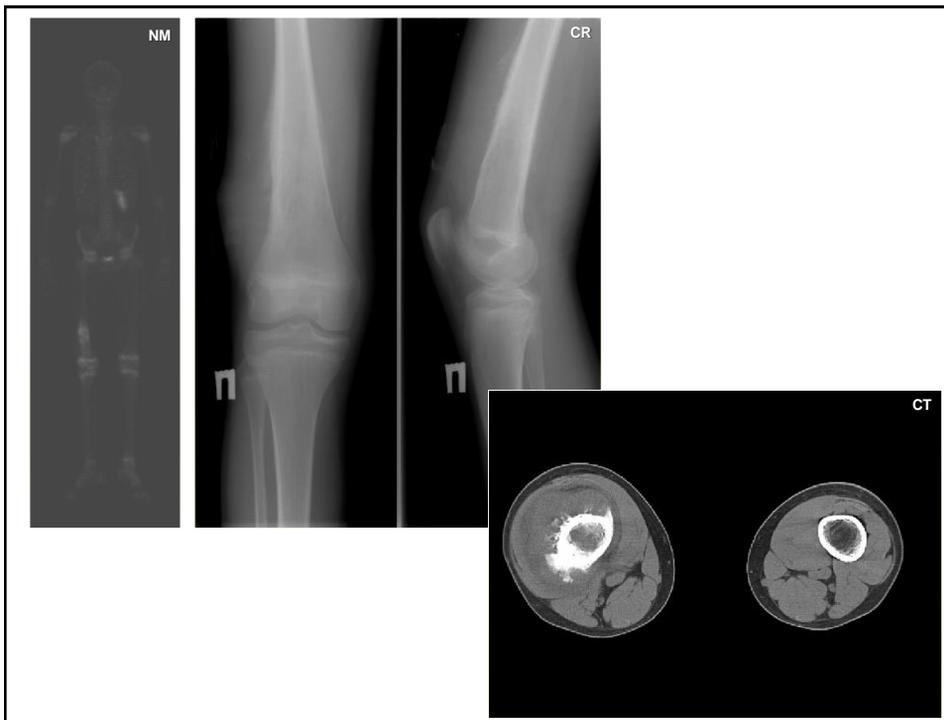
Клинически напоминает остеомиелит.

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

Рентгенологические признаки



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



Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика с остеомиелитом (при остеомиелите секвестр, отсутствие козырьков, “спикулы”, ограничения внекостного компонента, изменения в кости возникают через недели после начала клиники – флегмоны) и другими саркомами злокачественными опухолями (лимфомами, 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:

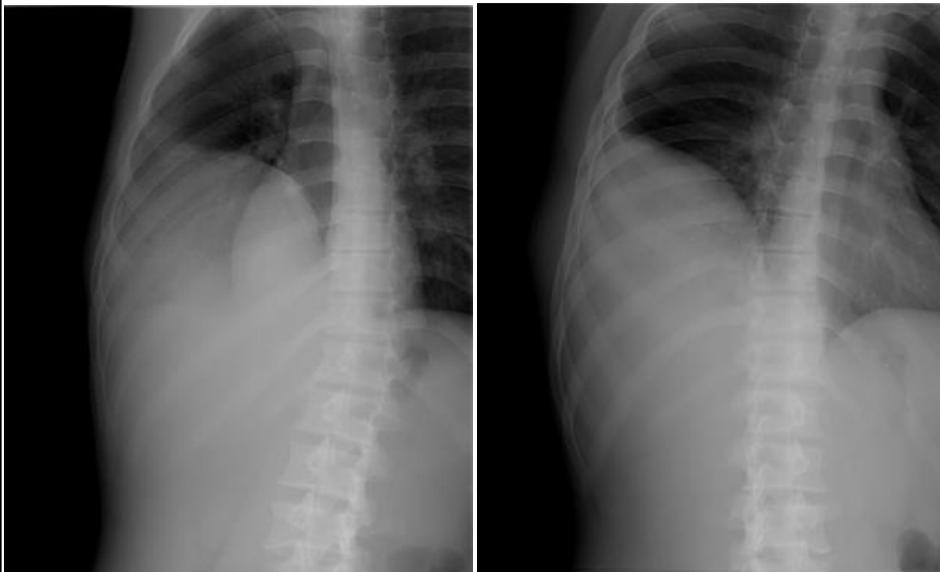
- поражение метафизов длинных трубчатых костей
- поражение плоских костей (лопатка, таз)
- кистозная форма саркомы Юинга
- поражение ребер

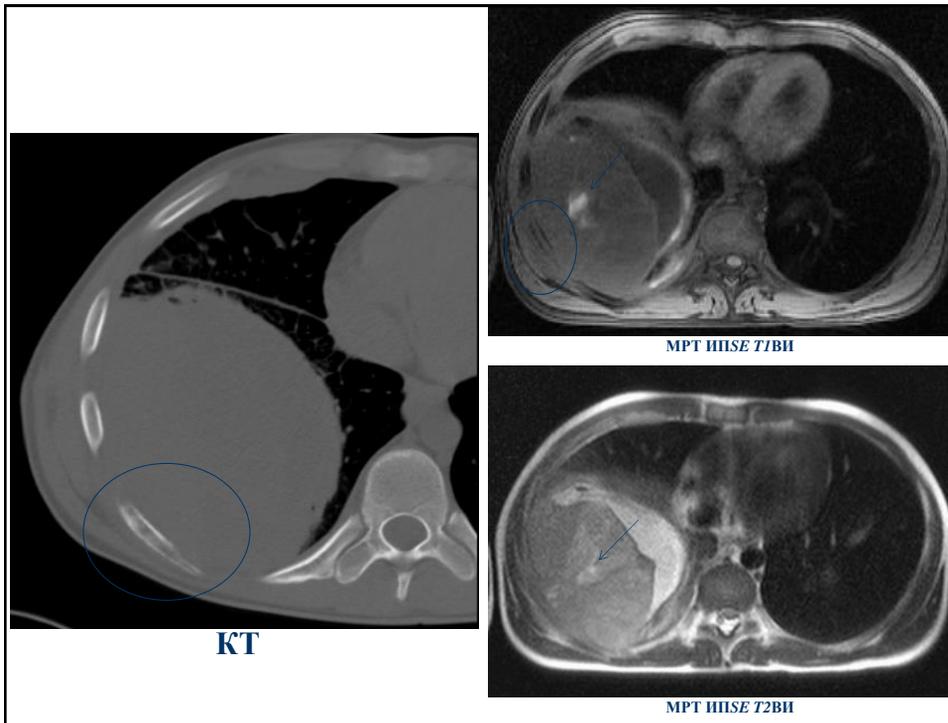
Неклассические формы саркомы Юинга

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





Отличие доброкачественных от злокачественных опухолей костей:

Добро: длительный экспансивный рост (“вздутие”, ограниченность 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).

Спасибо за внимание!





