

ФГБУ «Российская детская клиническая больница» МЗ РФ.

ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева МЗ РФ.

Кистозные поражения костей

Рогожин Дмитрий Викторович.



Кистозные поражения костей

- ✓ **Аневризмальная костная киста**
- ✓ **Простая костная киста**
- ✓ **Внутрикостный ганглион**
- ✓ **Инклюзионная эпидермоидная киста**
- ✓ **Телангиэктатическая остеосаркома**

Аневризмальная костная киста (АКК)

Локально деструктивное доброкачественное неопластическое поражение кости, состоящее из множества кистозных полостей, заполненных кровью*.

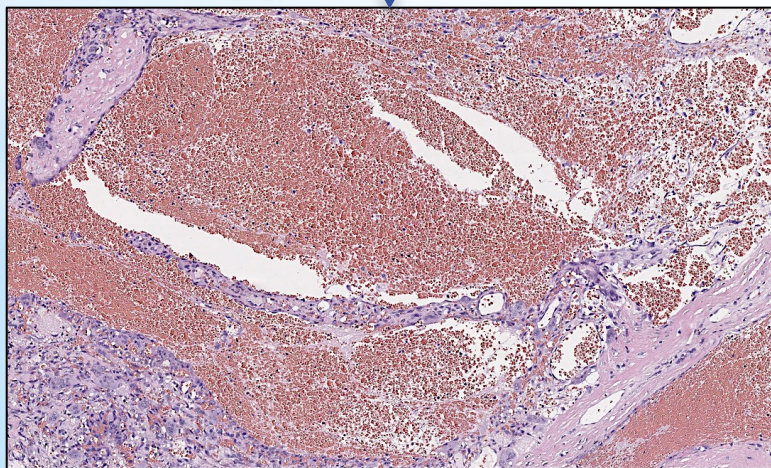
- ✓ В структуре всех новообразований костей на АКК приходится от 1% до 9,1%
- ✓ АКК может наблюдаться во всех возрастных периодах, однако, наиболее часто встречается у детей и подростков (до 80%), несколько реже встречается у детей в возрасте младше 5 лет
- ✓ АКК чаще возникает в метафизарной зоне длинных трубчатых костей (бедренная, большеберцовая и плечевая кости), составляя 50-60%. Нередко можно встретить поражение задних элементов позвонков (20-30%)
- ✓ При цитогенетическом исследовании для первичной АКК в 70% случаев характерно обнаружение t(16;17) с перестройкой USP6 (TRE2 or TRE17) гена (fusion genes)



АКК

Первичная

- ✓ 50 – 70%
- ✓ Нет признаков иной опухоли
- ✓ Есть перестройка гена **USP6** (70%)



Вторичная

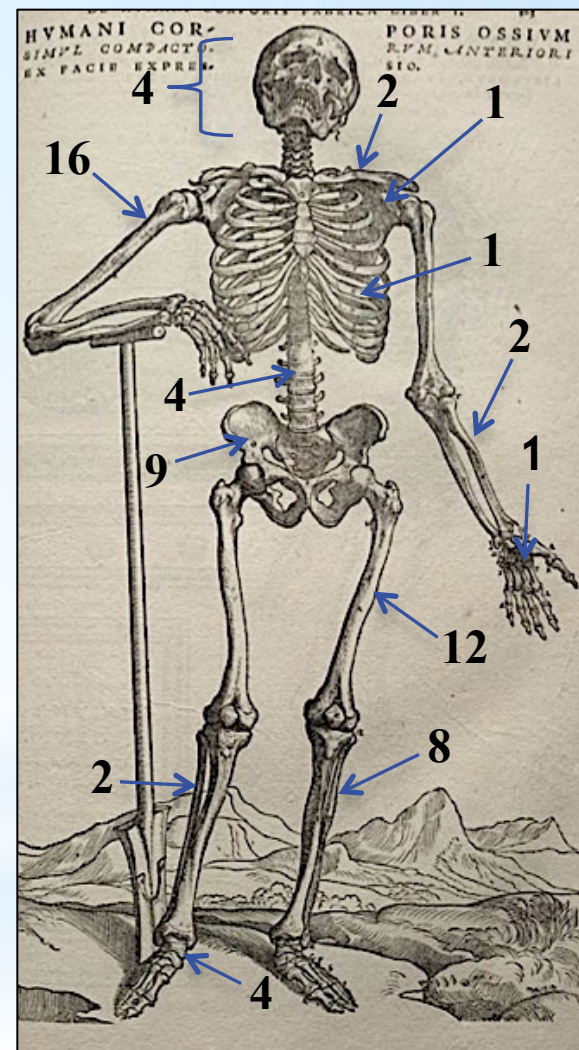
- ✓ 30 – 50%
- ✓ Элемент в структуре другой опухоли
- ✓ Нет перестройки гена **USP6**



Аневризмальная костная киста (АКК)

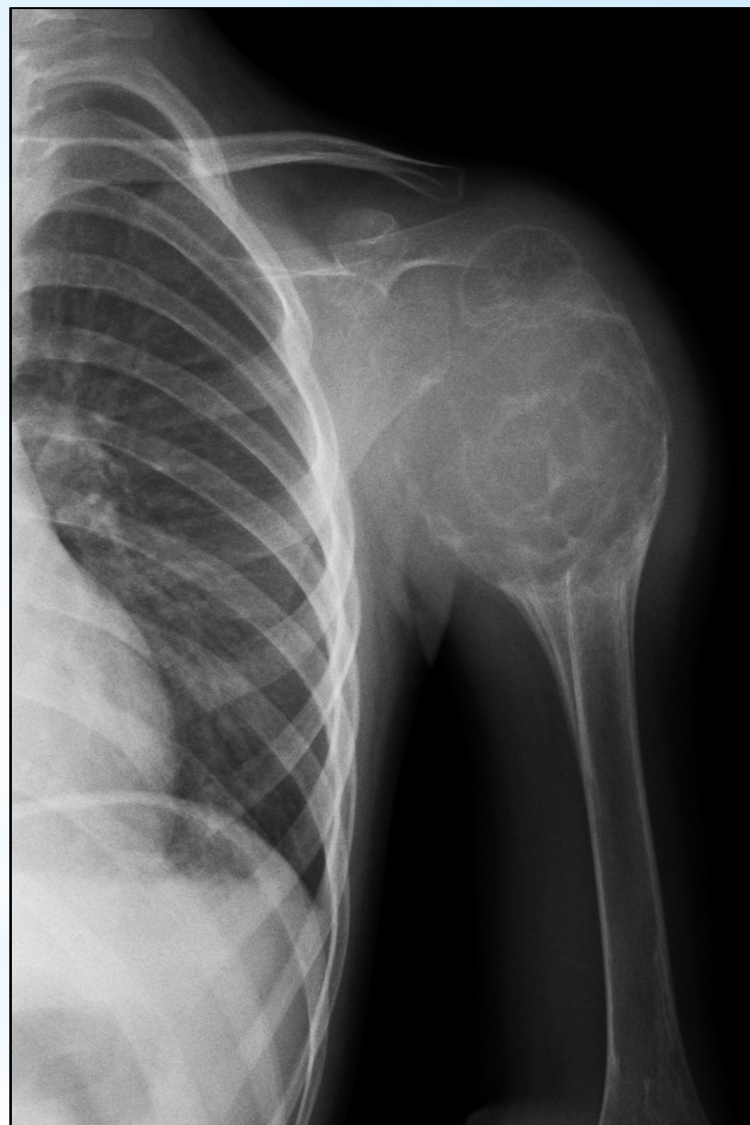
- ✓ 68 случаев (7 солидный вариант)
- ✓ Мальчики/Девочки 33/35
- ✓ Возраст от 2 до 18 лет
- ✓ Ретроспективно 3 локальных рецидива

Распределение по возрасту:

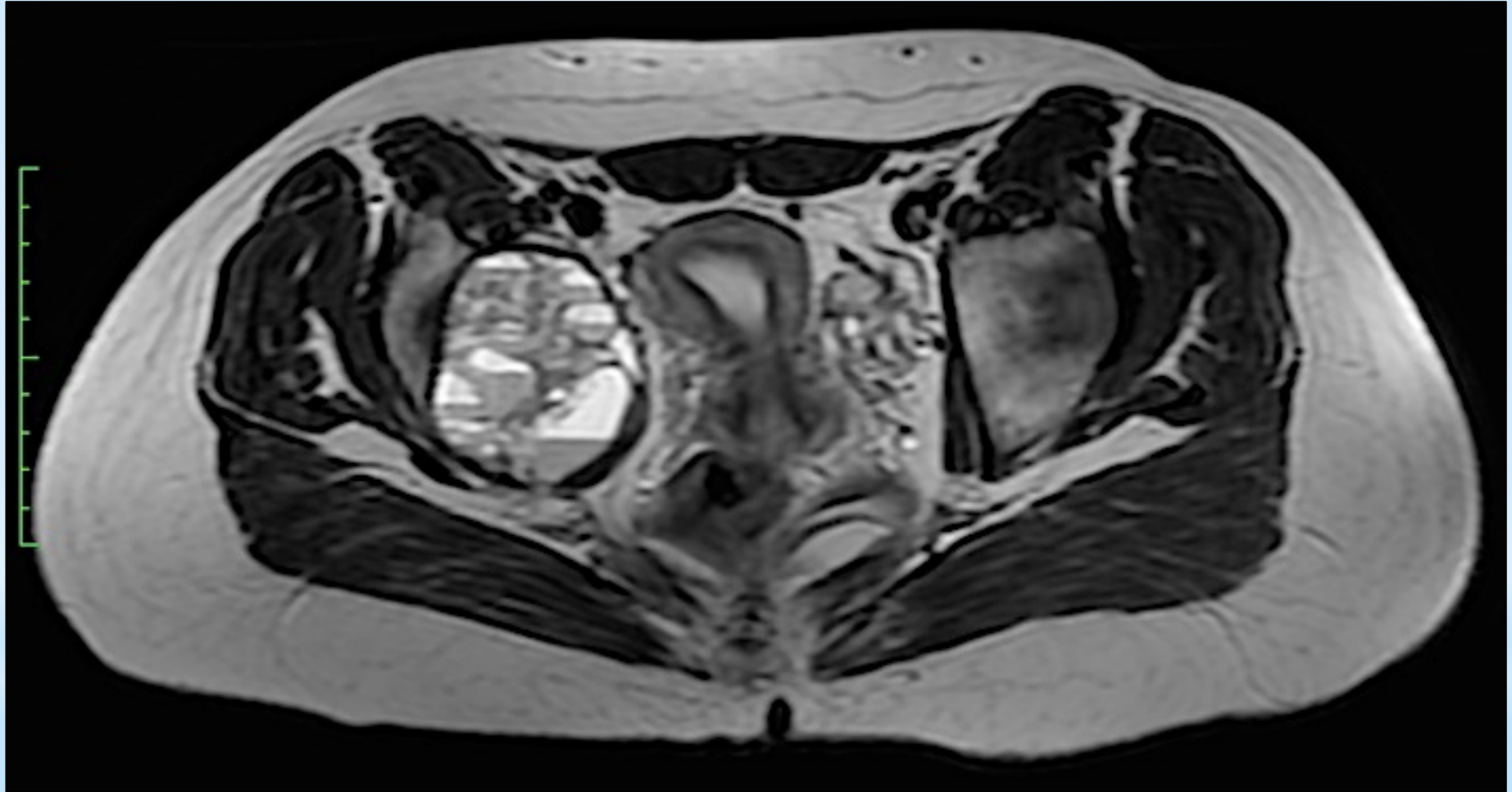


АКК, лучевая диагностика

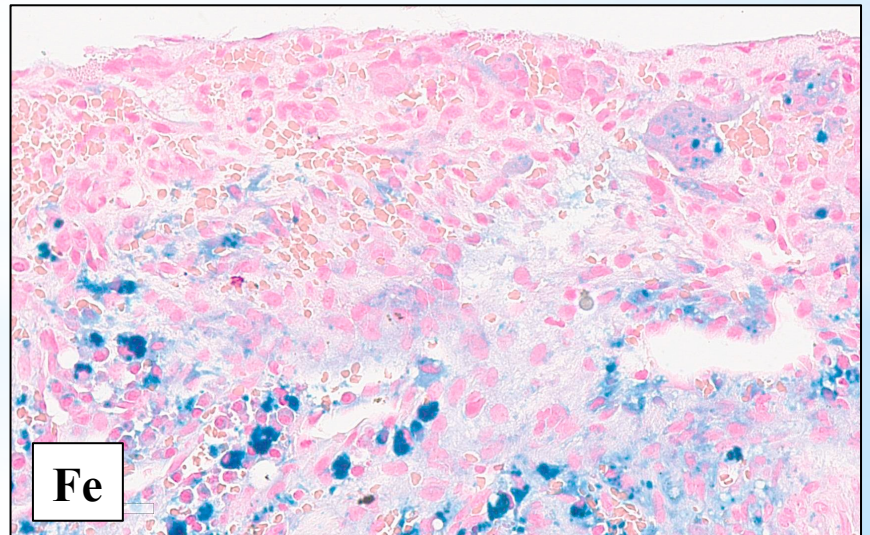
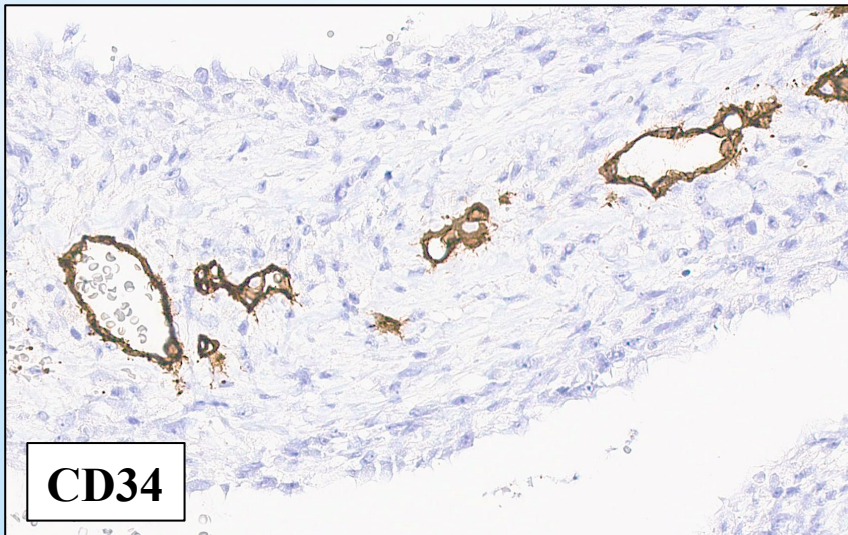
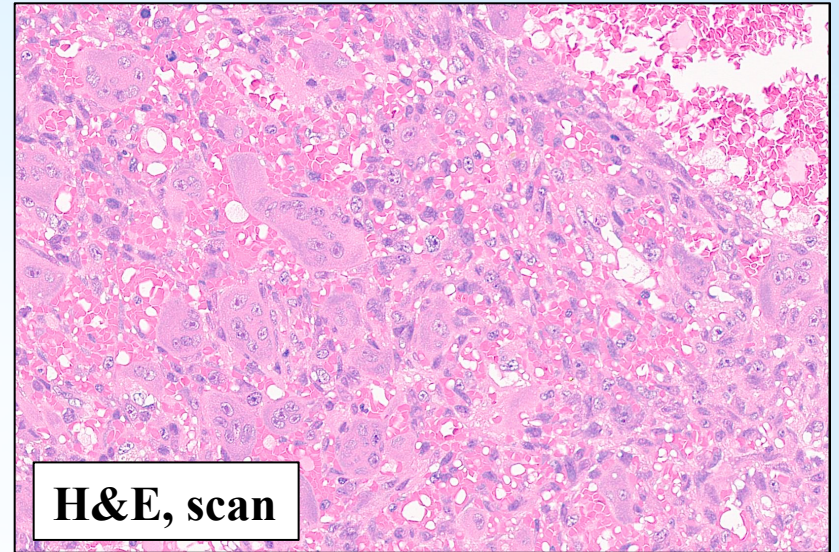
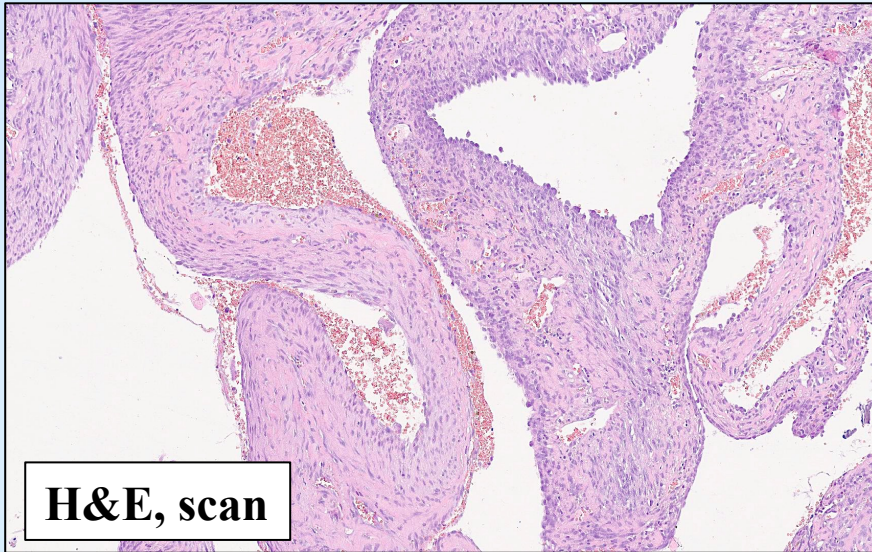
- ✓ **Метафизарное поражение**
- ✓ **Эксцентрический литический очаг, как правило, распространяющийся за нормальные анатомические границы кости**
- ✓ **Истончение кортикального слоя**
- ✓ **Удаётся проследить склеротический «ободок» (periosteal reaction)**
- ✓ **Септированность образования, «мыльные пузыри»**



AKK, MPT (T2)



АКК, гистологическое исследование



Дифференциальная диагностика

Телангиэктатическая остеосаркома:

- ✓ Агрессивные рентгенологические характеристики
- ✓ Очень похожи при малом увеличении
- ✓ Признаки выраженной клеточной атипии
- ✓ Высокая митотическая активность с преобладанием атипических форм
- ✓ Чаще продукция остеоида менее выражена, чем в АКК

ГКРГ:

- ✓ Челюсти и кости черепа
- ✓ Нет перестройки гена USP6

Вторичная АКК:

- ✓ Обнаруживается «первичная» опухоль
- ✓ Нет перестройки гена USP6



Кистозные поражения костей

- ✓ Аневризмальная костная киста
- ✓ **Простая костная киста**
- ✓ Внутрикостный ганглион
- ✓ Инклюзионная эпидермоидная киста
- ✓ Телангиэктатическая остеосаркома



Простая костная киста

Интрамедуллярное, обычно однокамерное, кистозное образование кости выстланное фиброзной мембраной и заполненное серозной жидкостью

Соотношение мальчики/девочки 3:1

Примерно 80% пациентов до 20 лет

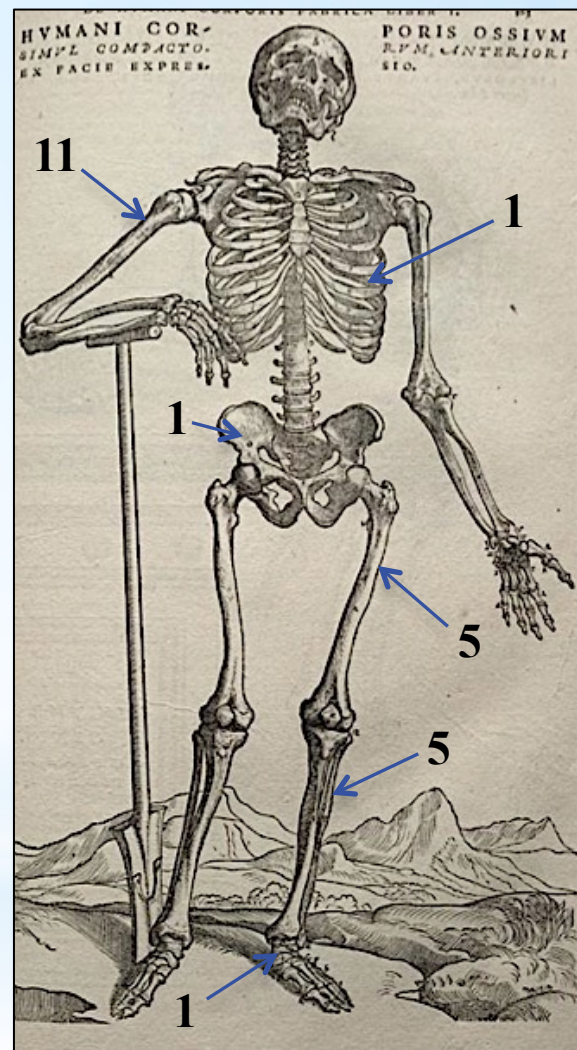
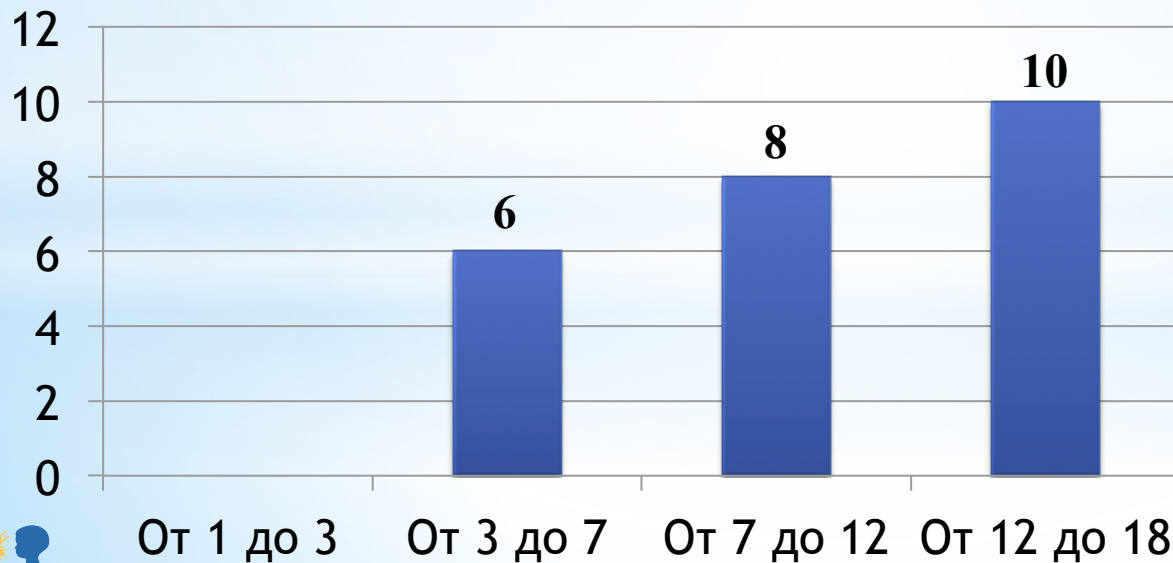
Может возникать в любой кости, наиболее часто проксимально в плечевой кости (50%), проксимально в бедренной кости (25%) и проксимально в большеберцовой кости



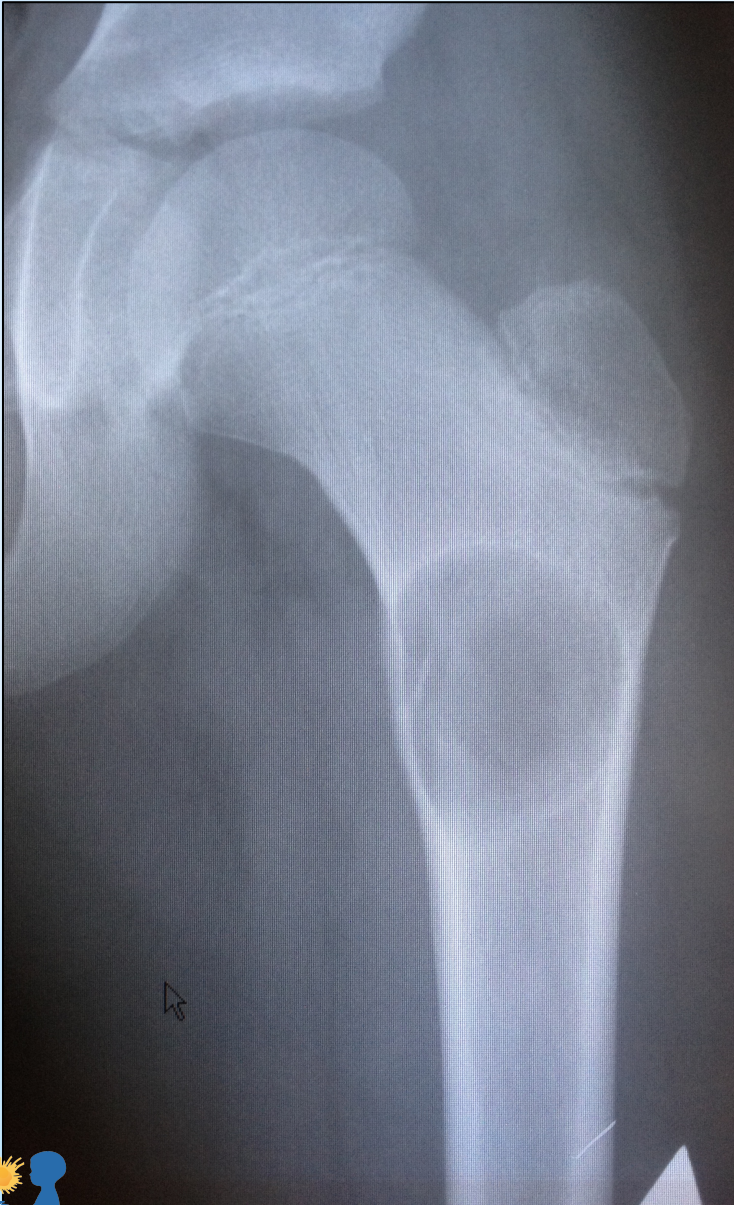
Простая костная киста

- ✓ 24 случая
- ✓ Мальчики/Девочки 17/7
- ✓ Возраст от 4 до 19 лет

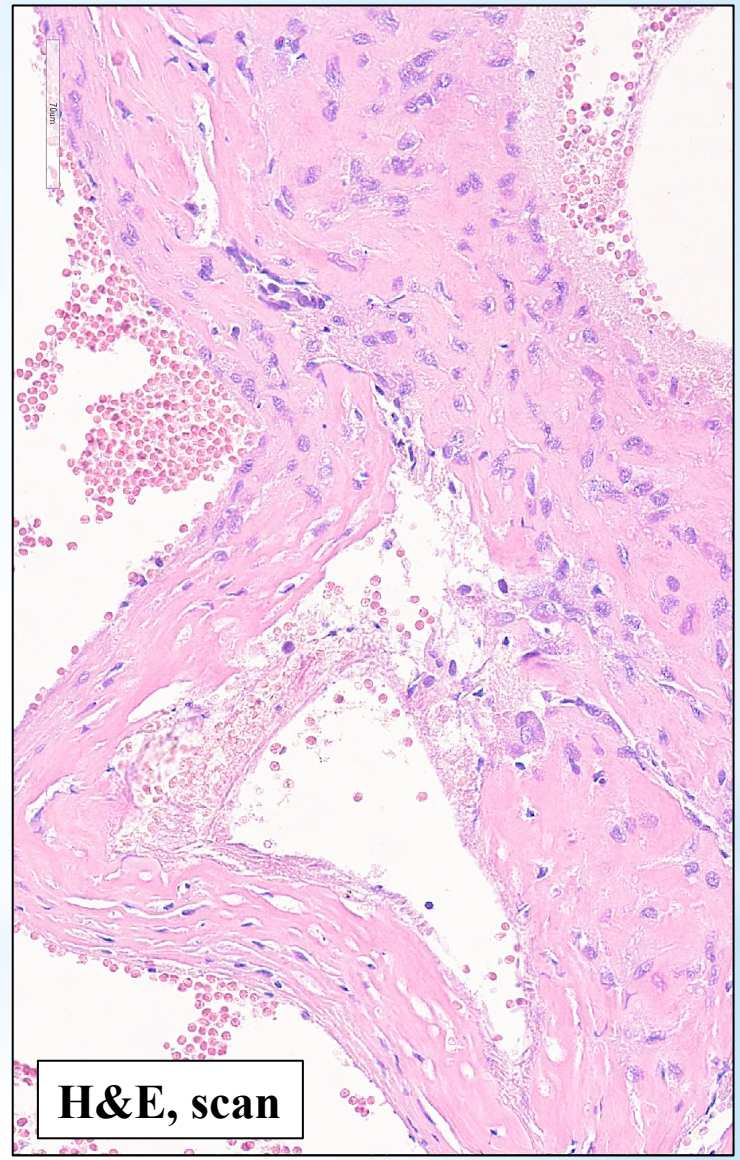
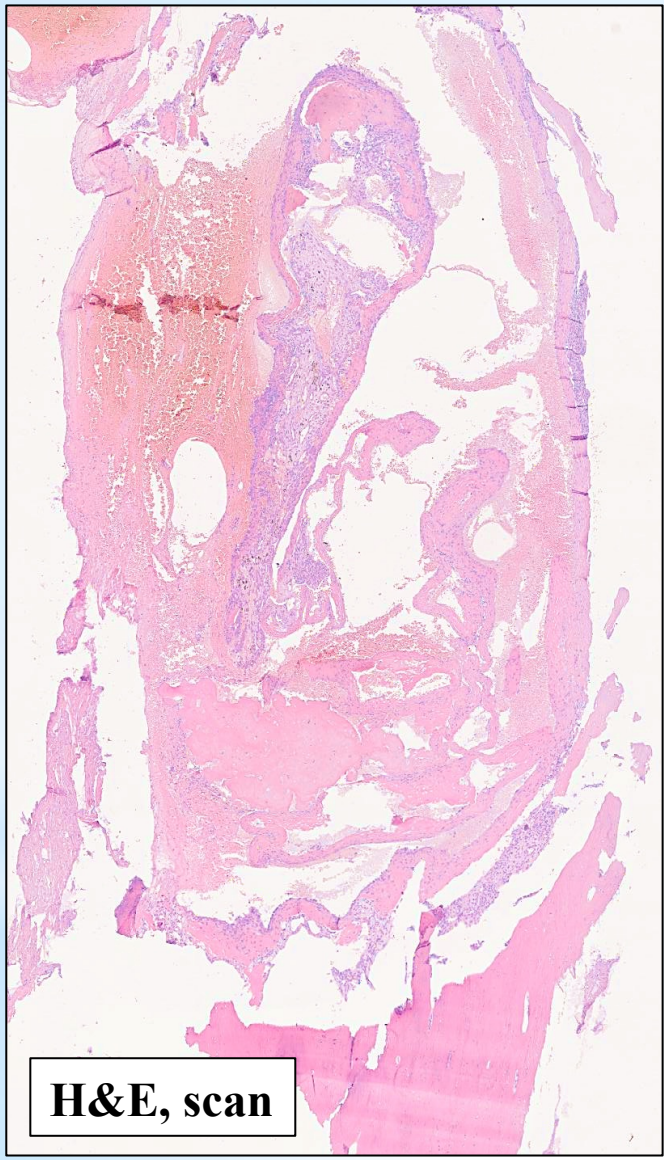
Распределение по возрасту:



Простая костная киста



Простая костная киста, гистологическое исследование



Простая костная киста, дифференциальная диагностика

АКК:

- ✓ Опухоль «вздувает» кость
- ✓ Чаще выраженная септированность
- ✓ Содержит кровь
- ✓ Перестройка гена USP6

Внутрикостный ганглион:

- ✓ Взрослые пациенты
- ✓ Субхондральная локализация

Фиброзная дисплазия:

- ✓ Содержит костный матрикс (рентген)



Кистозные поражения костей

- ✓ Аневризмальная костная киста
- ✓ Простая костная киста
- ✓ **Внутрикостный ганглион**
- ✓ Инклюзионная эпидермоидная киста
- ✓ Телангиэктатическая остеосаркома



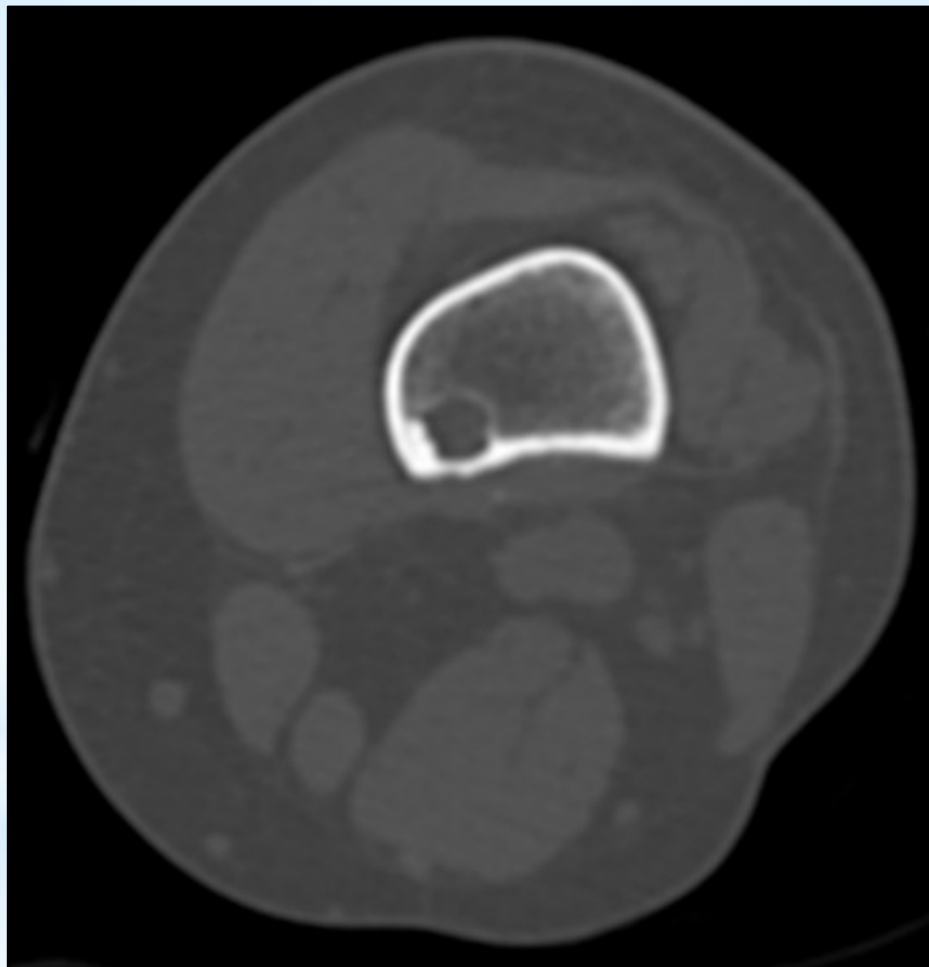
Внутрикостный ганглион

Неопухоловое псевдокистозное образование с фиброзной стенкой, возникающее в субхондральных областях кости, заполненное мукоидной жидкостью

- ✓ **Чаще является случайной находкой, нет клинических проявлений**
- ✓ **Встречается у взрослых**
- ✓ **Локализация: бедренная и большеберцовая кость (область коленного сустава), плечевая кость, кости кисти**
- ✓ **В большинстве случаев не требует лечения (наблюдение)**
- ✓ **При стойких болевых ощущениях кюреттаж**



Внутрикостный ганглион, лучевая диагностика



Гистологическое исследование



H&E, scan

Внутрикостный ганглион, дифференциальная диагностика

Субхондральная киста:

- ✓ Ассоциирована с дегенеративными изменениями суставного хряща

Простая костная киста:

- ✓ Чаще у детей и подростков
- ✓ Метафизы длинных трубчатых костей



Кистозные поражения костей

- ✓ Аневризмальная костная киста
- ✓ Простая костная киста
- ✓ Внутрикостный ганглион
- ✓ **Инклюзионная эпидермальная киста**
- ✓ Телангиэктатическая остеосаркома



Инклюзионная эпидермальная киста

Кистозное образование кости, выстланное многослойным плоским ороговевающим эпителием

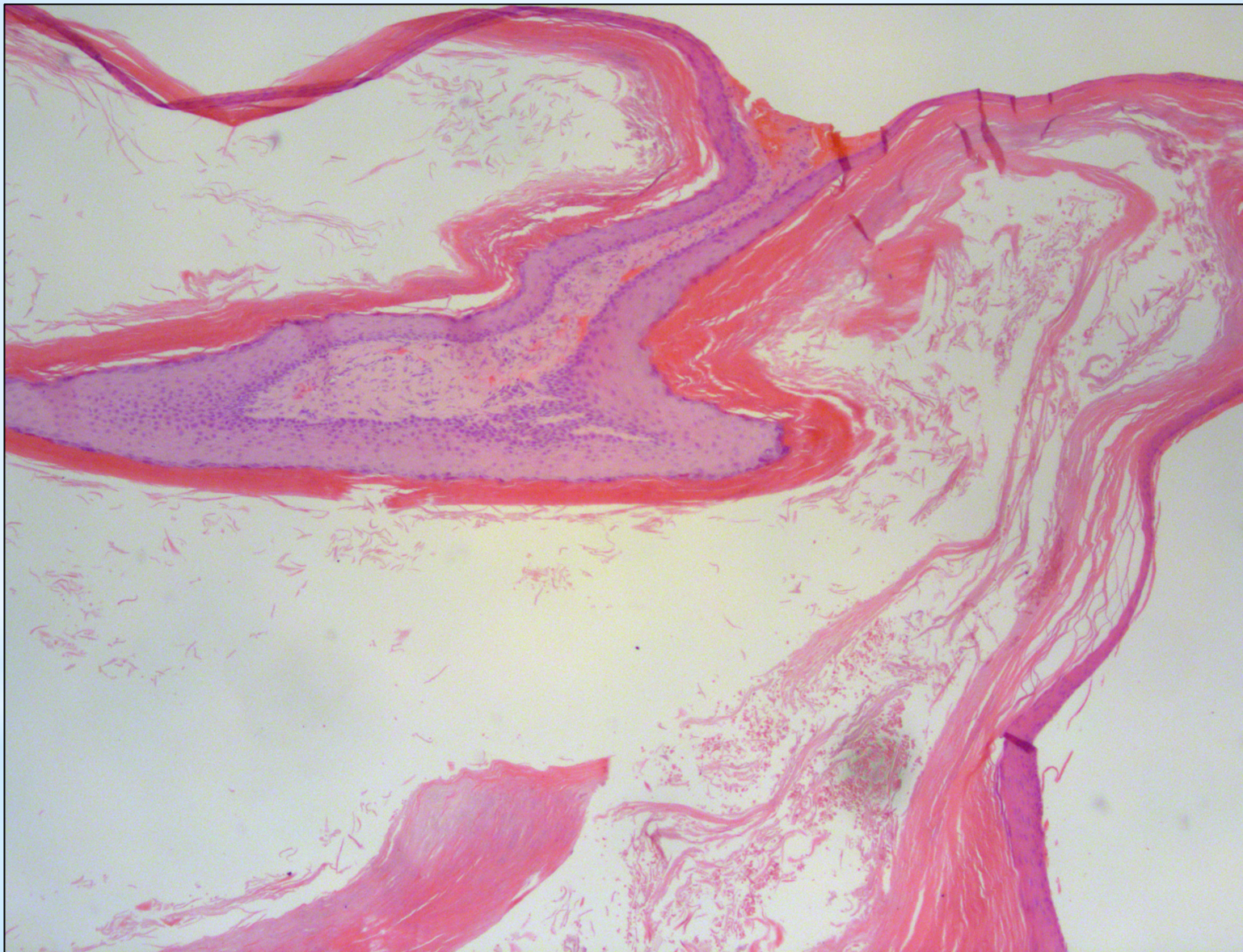
- ✓ **В этиологии рассматривается роль травмы с последующей имплантацией эпителия в костную ткань**
- ✓ **Чаще встречается у взрослых**
- ✓ **Локализация: кости акрального скелета (пальцы) и череп**
- ✓ **Клинически в части случаев протекает асимптомно**
- ✓ **Патологический перелом в редких случаях**



Инклюзионная эпидермальная киста



Инклюзионная эпидермальная киста



Инклюзионная эпидермальная киста, дифференциальная диагностика

Энхондрома:

- ✓ В большинстве случаев различим хрящевой матрикс рентгенологически
- ✓ Соответствующая морфология

ГКРГ:

- ✓ Челюсти и кости черепа
- ✓ Соответствующая морфология



Кистозные поражения костей

- ✓ Аневризмальная костная киста
- ✓ Простая костная киста
- ✓ Внутрикостный ганглион
- ✓ Инклюзионная эпидермальная киста
- ✓ Телангиэктатическая остеосаркома



Телангиэктатическая остеосаркома

Злокачественная (high-grade) остеонид (кость)-образующая опухоль, характеризующаяся наличием большого количества полостей, заполненных кровью

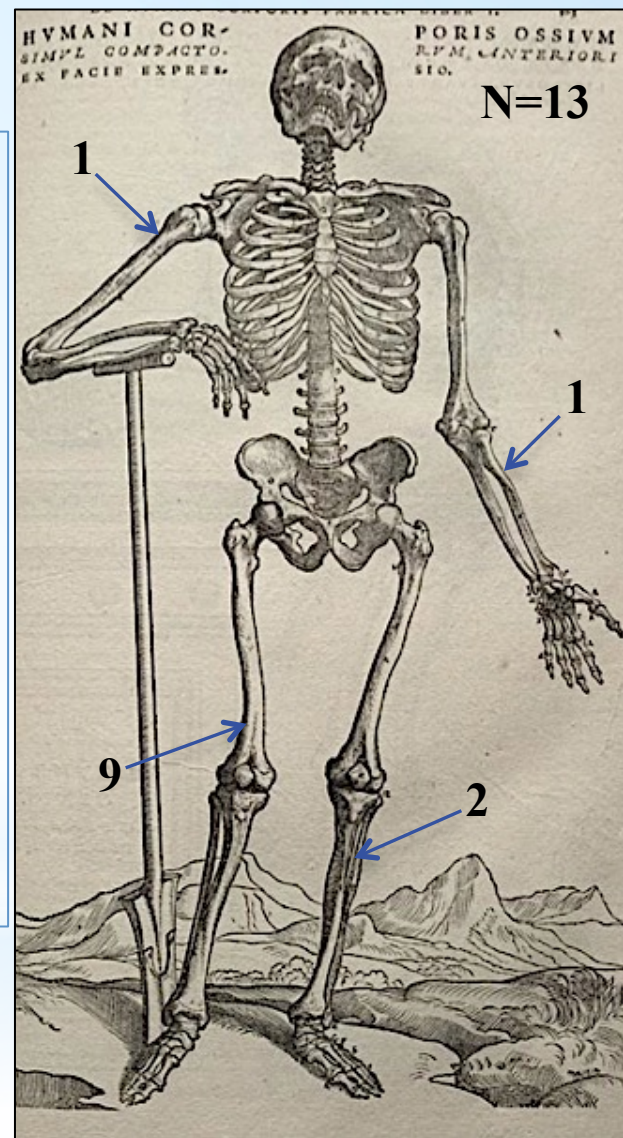
- ✓ **Встречается редко, составляет менее 4% всех остеосарком**
- ✓ **Чаще на 2-й декаде жизни**
- ✓ **Гендерное соотношение 1,5:1 в пользу мужского пола**
- ✓ **Клинические проявления аналогичны таковым при классической остеосаркоме**
- ✓ **Патологические переломы в 25% случаев**



Телангиэктатическая остеосаркома, локализация

Чаще поражаются метафизы длинных трубчатых костей:

- ✓ **Дистальный метафиз бедренной кости (42%)**
- ✓ **Проксимальный большеберцовой кости (17%)**
- ✓ **Проксимальный плечевой кости (9%)**
- ✓ **Проксимальный бедренной кости (9%)***



*Christopher D.M. Fletcher, Julia A. Bridge, Pancras C.W. Hogendoorn, Fredrik Mertens. WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. 4th Edition, 2013. P. 289-290.

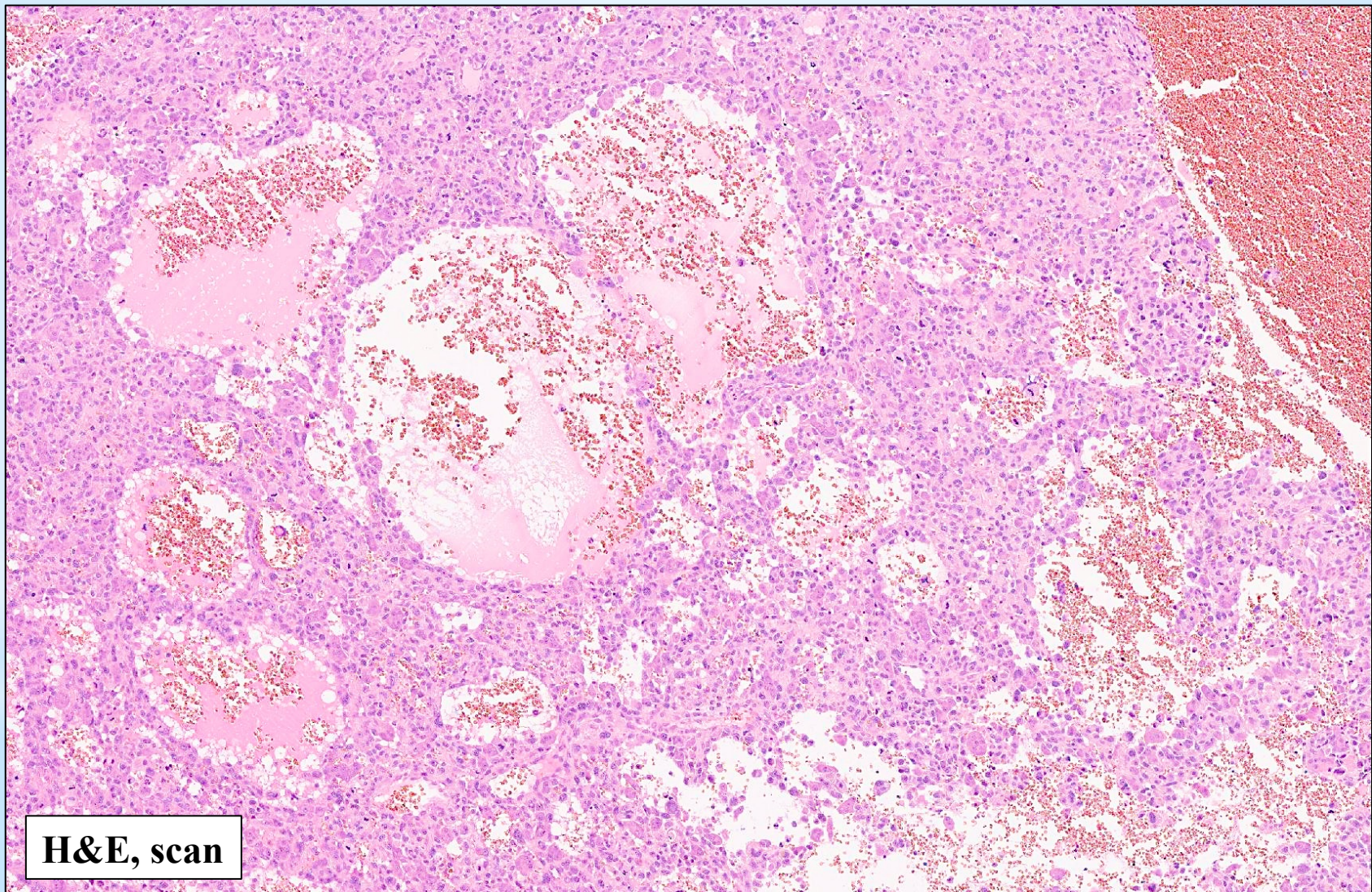


Телангиэктатическая остеосаркома, лучевая диагностика

- ✓ Преобладает литический компонент
- ✓ Плохо ограничена
- ✓ Нет перифокальной зоны склероза
- ✓ Массивный мягкотканый компонент
- ✓ Может встречаться так называемый «облаковидный» паттерн (cloud-like) из-за неравномерной оссификации
- ✓ Вовлечение в патологический процесс ростковой пластинки у детей



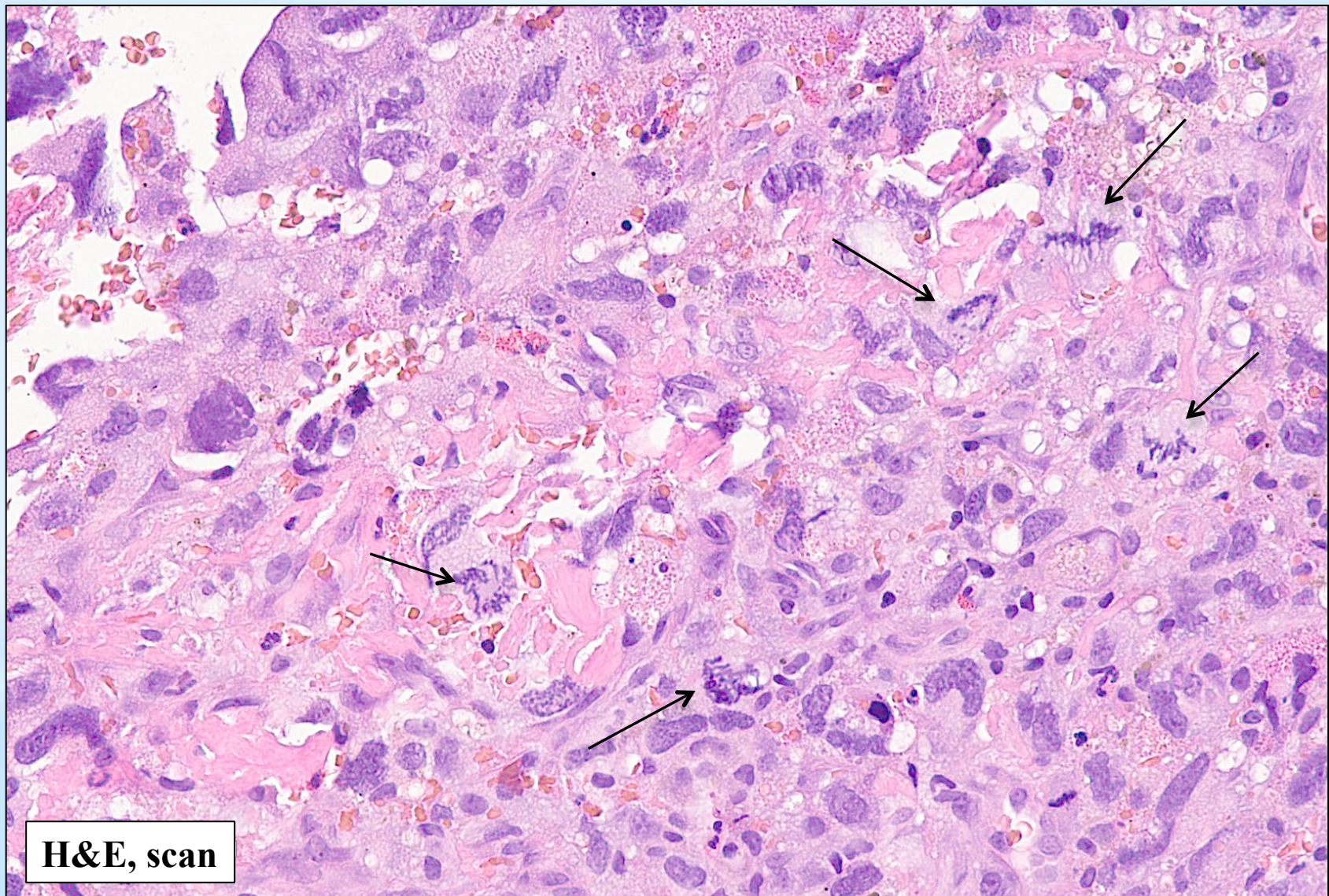
Гистологическое исследование



H&E, scan



Гистологическое исследование



H&E, scan



Гистологическое исследование

Ключевые моменты:

- ✓ Центральное поражение
- ✓ Литический агрессивный компонент
- ✓ При гистологическом исследовании множественные полости, high-grade

Дифференциальная диагностика:

- ✓ Классическая остеосаркома
- ✓ **Аневризмальная костная киста!**



ФГБУ «Российская детская клиническая больница» МЗ РФ.

ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева МЗ РФ.

Спасибо за внимание!

Рогожин Дмитрий Викторович

