

**ФГБУ «Российская детская клиническая больница» МЗ РФ.**

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

# **Доброкачественные опухоли костей**

**Рогожин Дмитрий Викторович**



# **Хрящеобразующие опухоли (ВОЗ, 2013):**

- ✓ **Остеохондрома**
- ✓ **Хондрома (энхондрома, периостальная хондрома)**
- ✓ **Хондромиксоидная фиброма**
- ✓ **Подногтевой экзостоз и причудливая параостальная остеохондроматозная пролиферация (поражение Нора)**
- ✓ **Синовидальный хондроматоз**
- ✓ **Хондробластома**



# Остеохондрома

**Доброкачественная экзофитная опухоль, покрытая слоем зрелого структурированного гиалинового хряща, содержащая костномозговое пространство, сообщающееся с таковым кости из которой опухоль возникает.**

**Синоним: костно-хрящевой экзостоз.**

**Одна из самых частых доброкачественных опухолей костей.**

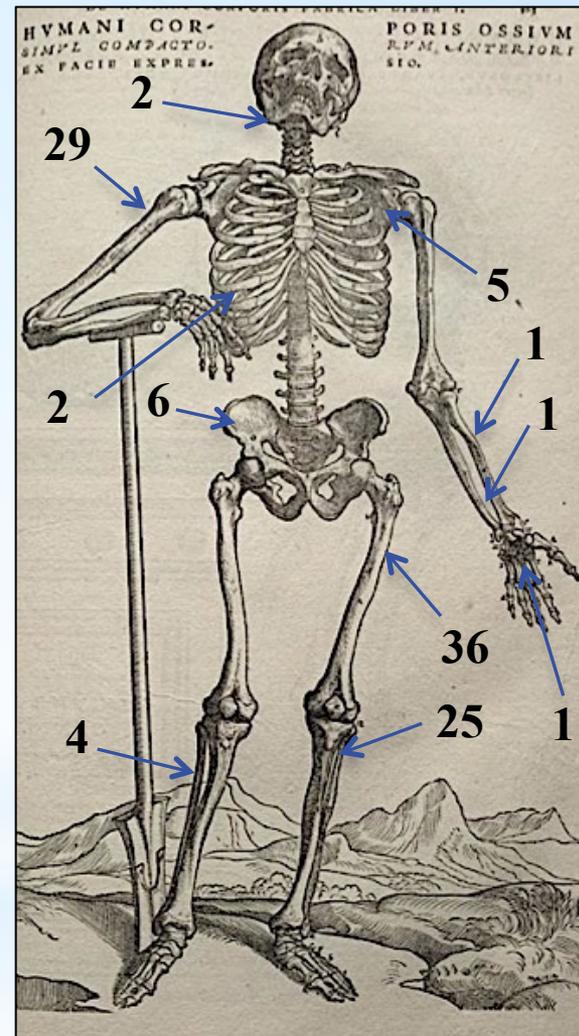
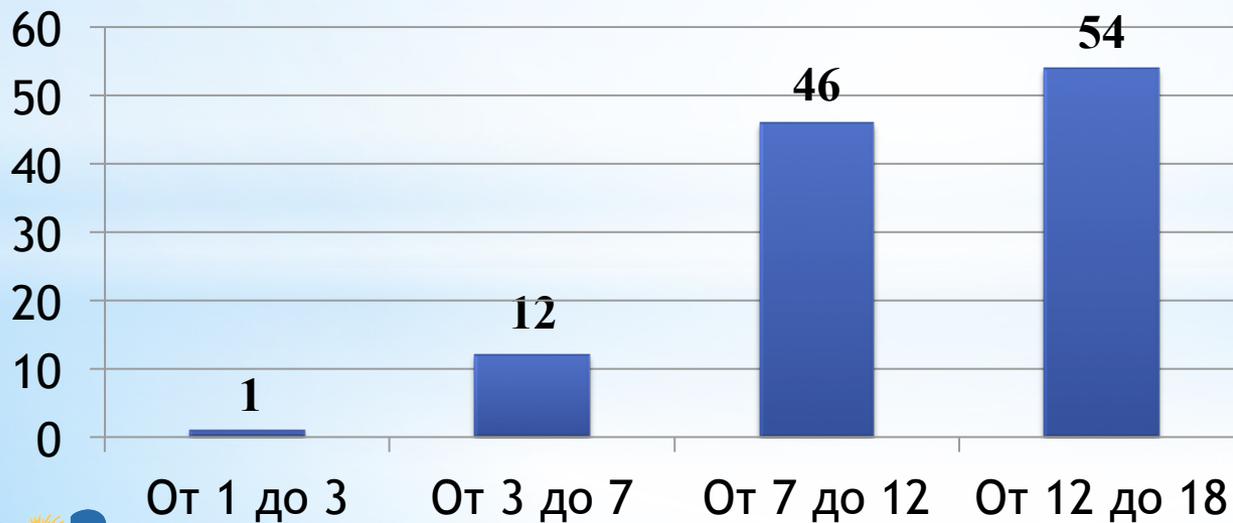
**Примерно 15% множественный характер.**



# Остеохондрома

- ✓ 113 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 72/41
- ✓ Возраст от 2 до 18 лет
- ✓ Три локальных рецидива (2.6%)

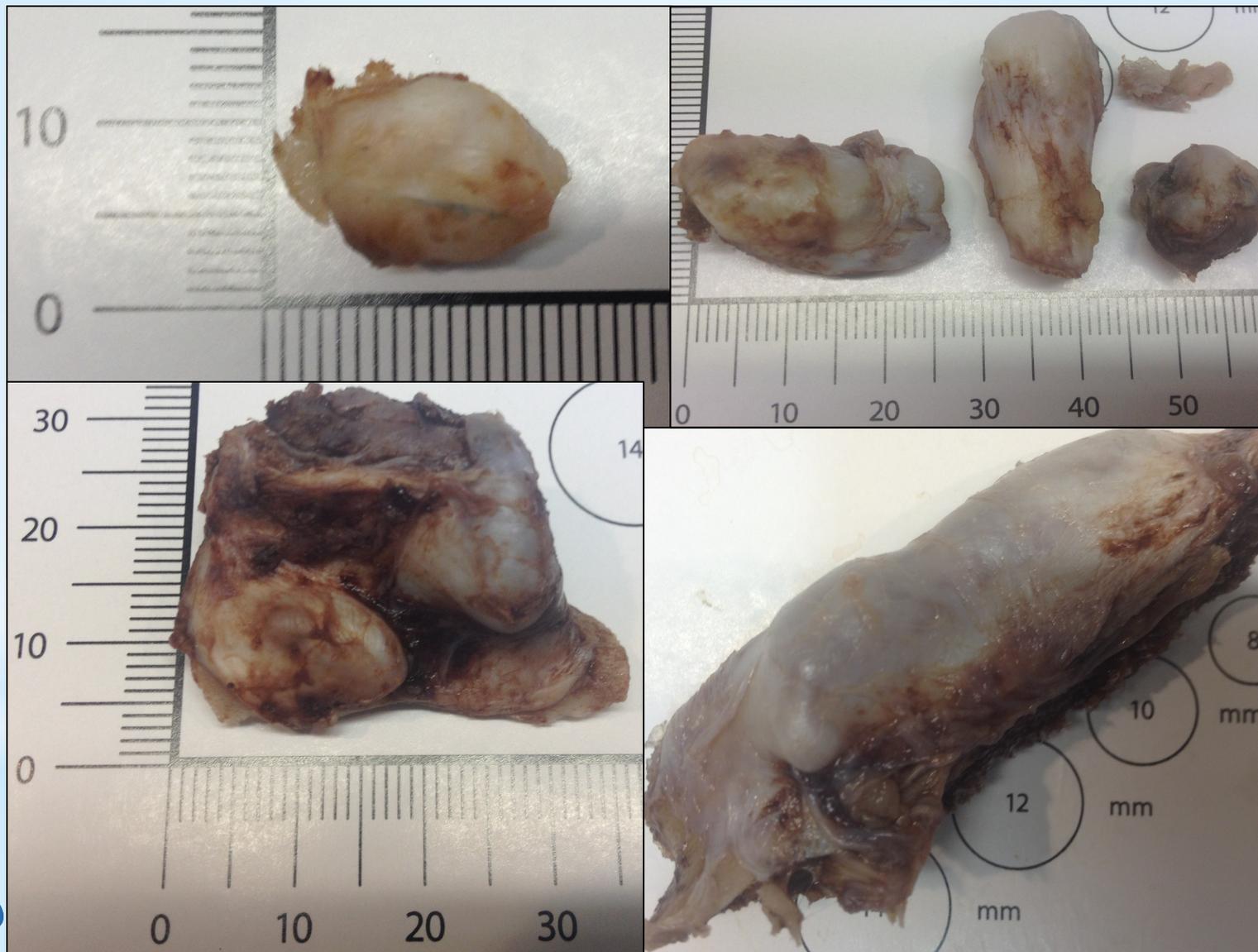
Распределение по возрасту:



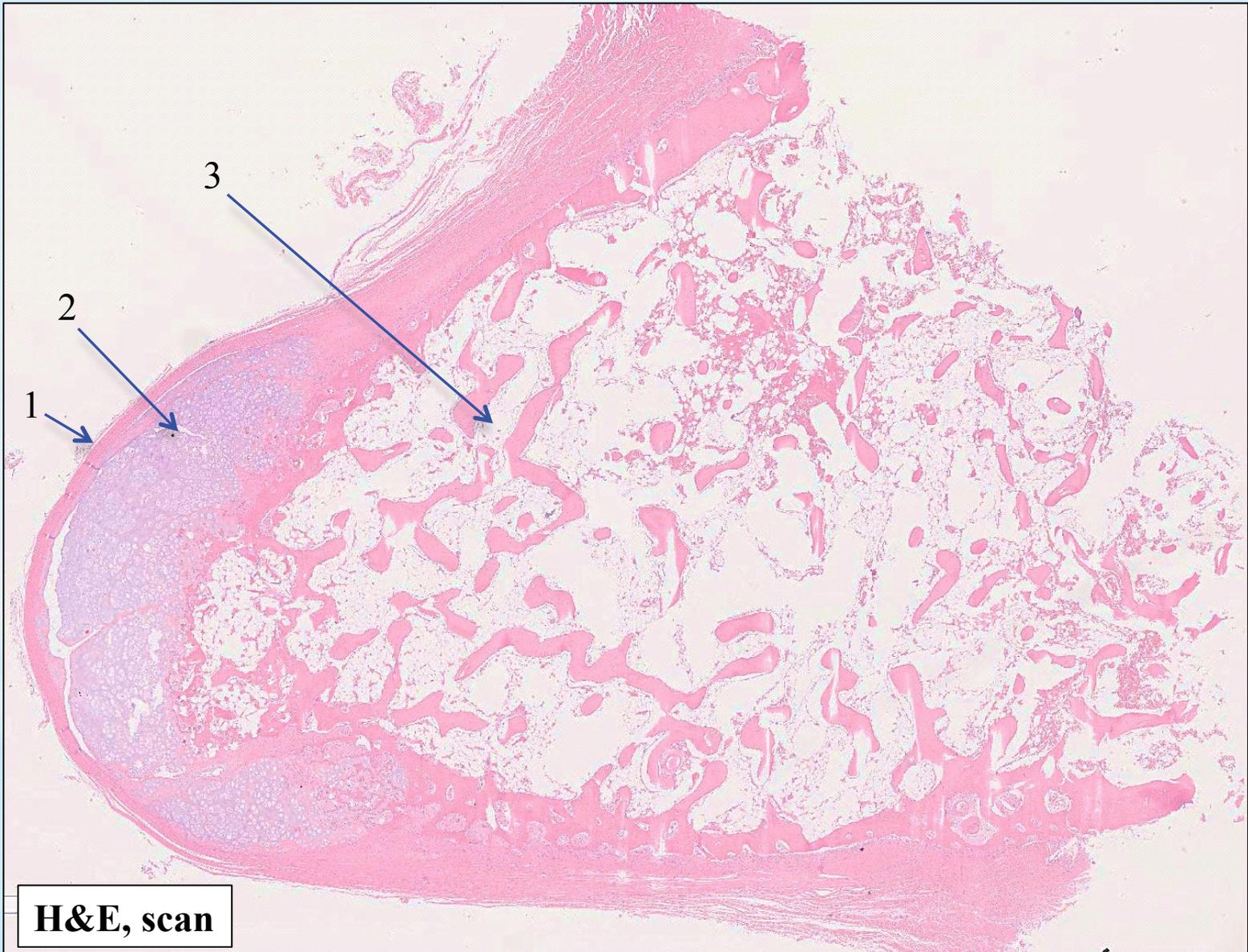
# Остеохондрома, лучевая диагностика



# Остеохондрома, макроскопическое исследование



# Остеохондрома, гистологическое исследование



# Признаки злокачественной трансформации

Остеохондрома

→ Периферическая хондросаркома

Солитарная остеоохондрома <1%; множественная 2-5%

Увеличение размеров образования в динамике  
(взрослые пациенты)

Неравномерная оссификация (кальцинация)

Толщина хрящевого компонента >2 см

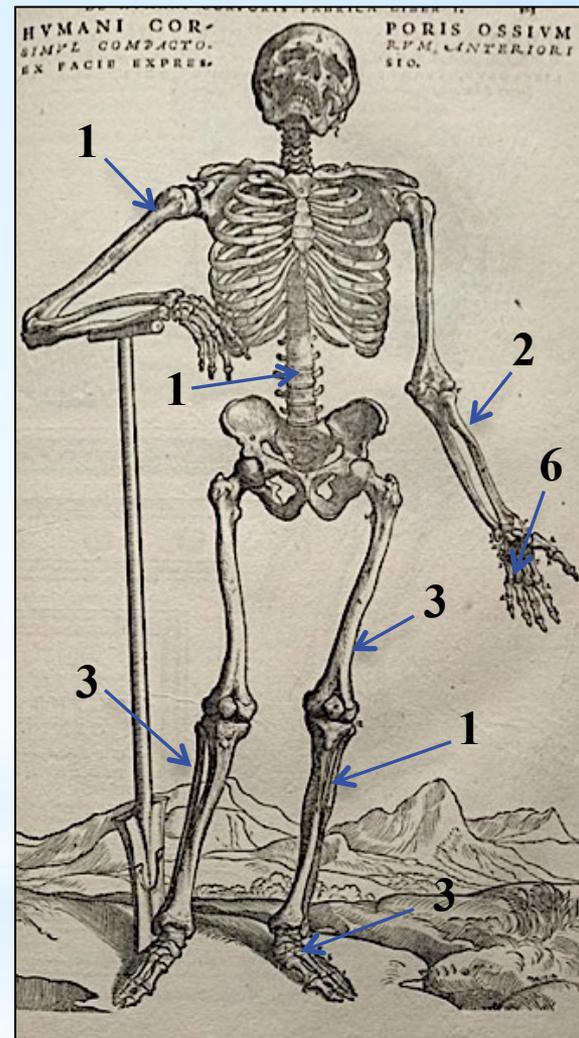
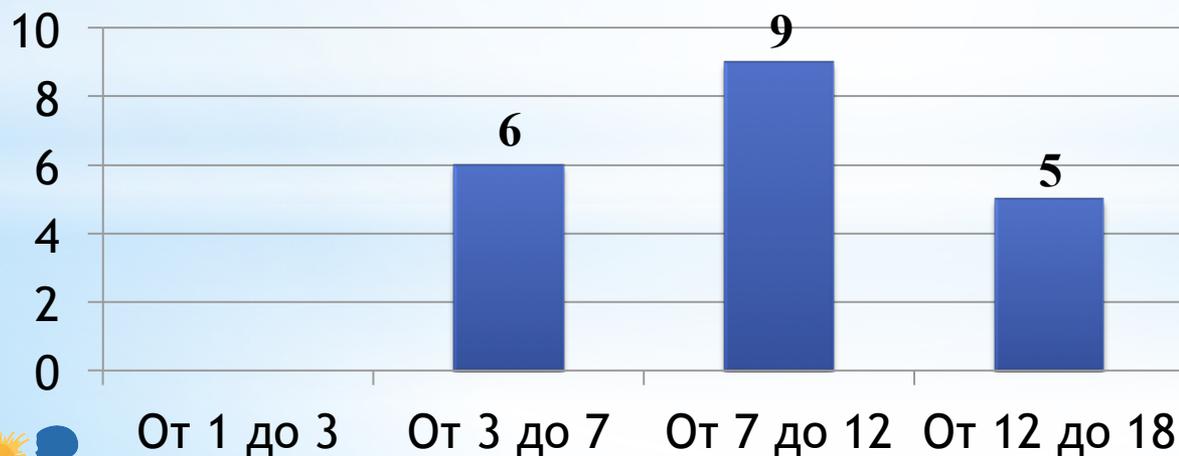
Биопсия?



# Хондрома: энхондрома и периостальная хондрома

- ✓ 20 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 6/14
- ✓ Возраст от 3 до 16 лет
- ✓ Множественный характер поражения в 2 наблюдениях

Распределение по возрасту:



# Энхондрома

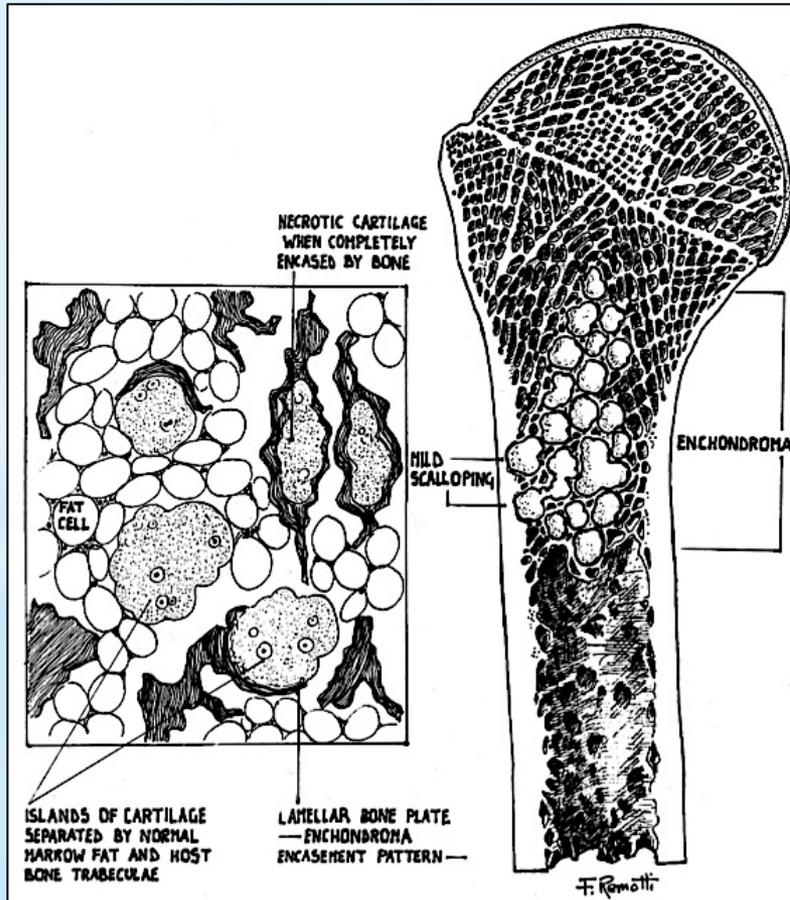
Skeletal Radiol (1997) 26:325-353  
© International Skeletal Society 1997

REVIEW ARTICLE

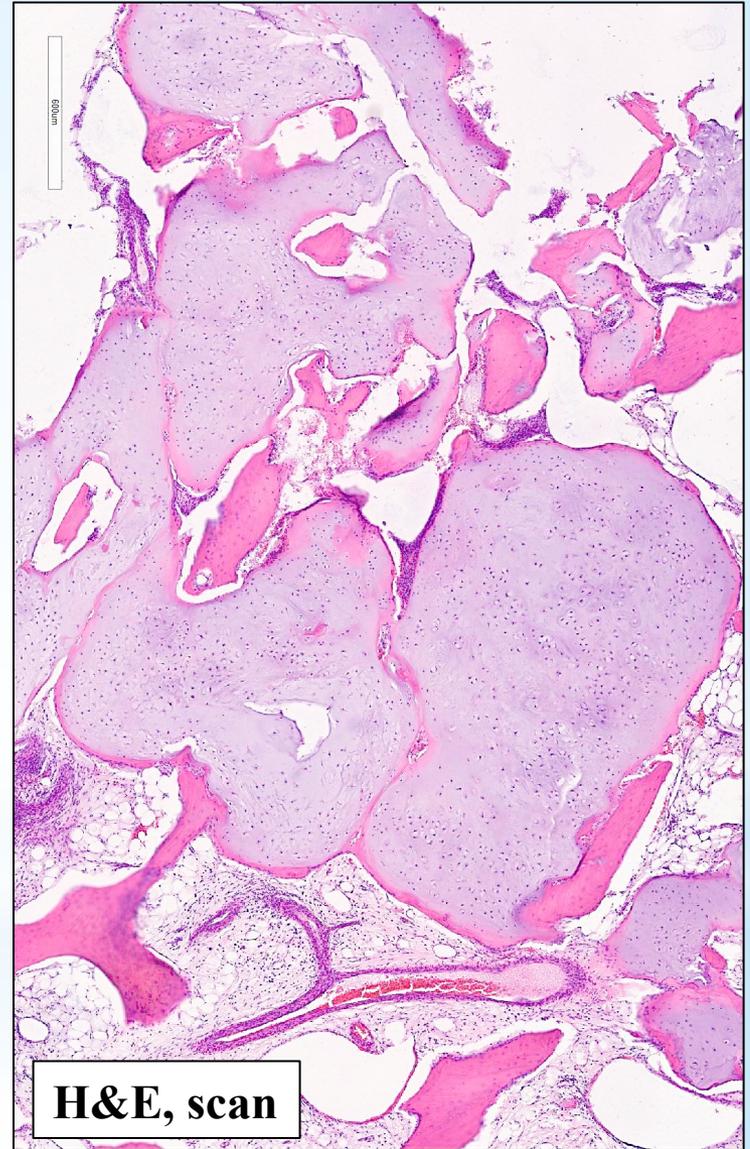
Earl W. Brien  
Joseph M. Mirra  
Roger Kerr

## Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology and clinical biology

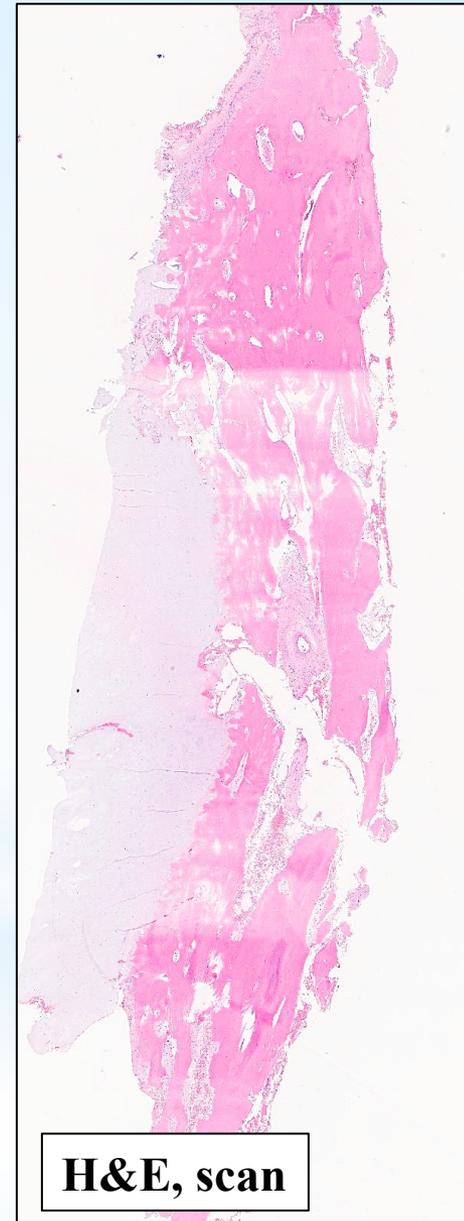
### I. The intramedullary cartilage tumors



# Энхондрома



# Периостальная хондрома



H&E, scan



# Энхондрома

Короткие трубчатые кости

Vs

Длинные трубчатые кости

Да

**Клиническое поведение:**  
Чаще присутствует симптоматика  
(болевые ощущения, деформация)

Нет

Да

**Лучевая диагностика:**  
Более «агрессивные» характеристики

Нет

Да

**Гистологическое исследование:**  
Опухоль более клеточная, иногда  
миксоидные изменения матрикса

Нет



# Хондромиксоидная фиброма

**Доброкачественная хондроидная опухоль, имеющая дольковое строение, состоящая из веретеновидных и звездчатых клеток.**

**Встречается очень редко (менее 1% всех опухолей костей).**

**Разные возрастные периоды, чаще на 2-й и 3-й декадах жизни.**

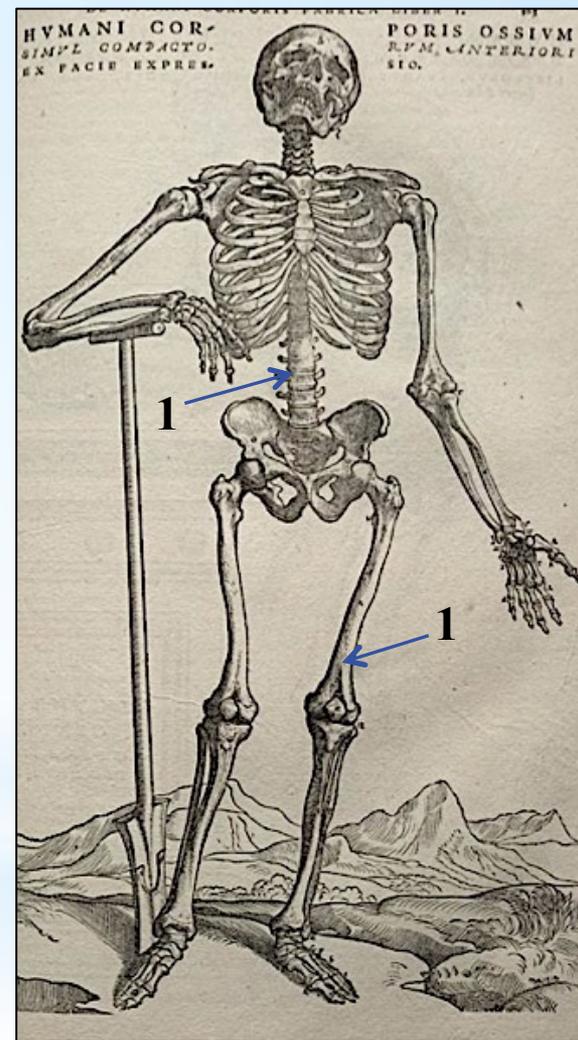
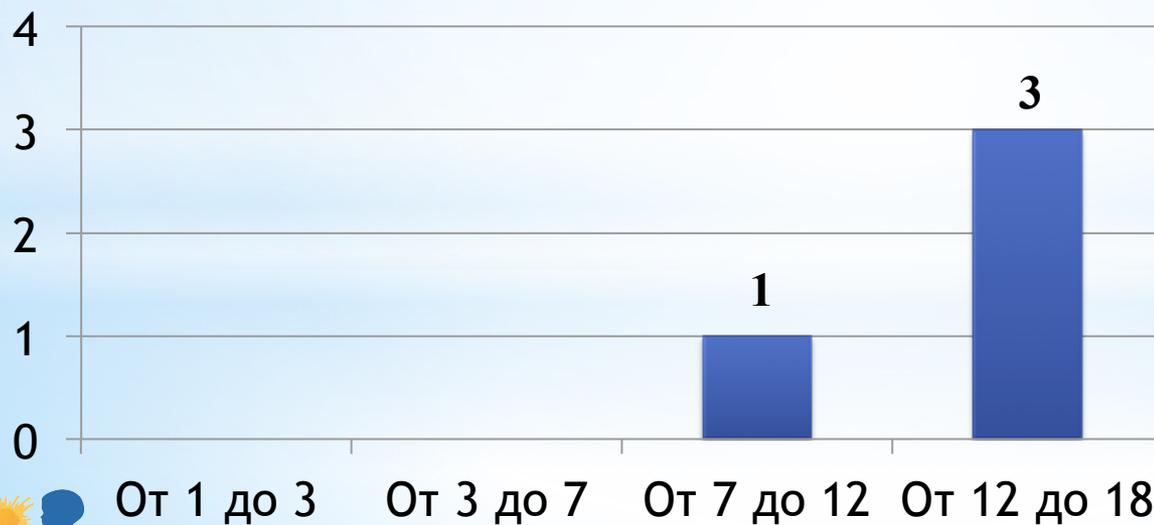
**Чаще встречается в длинных трубчатых костях, медуллярно, эксцентрично.**



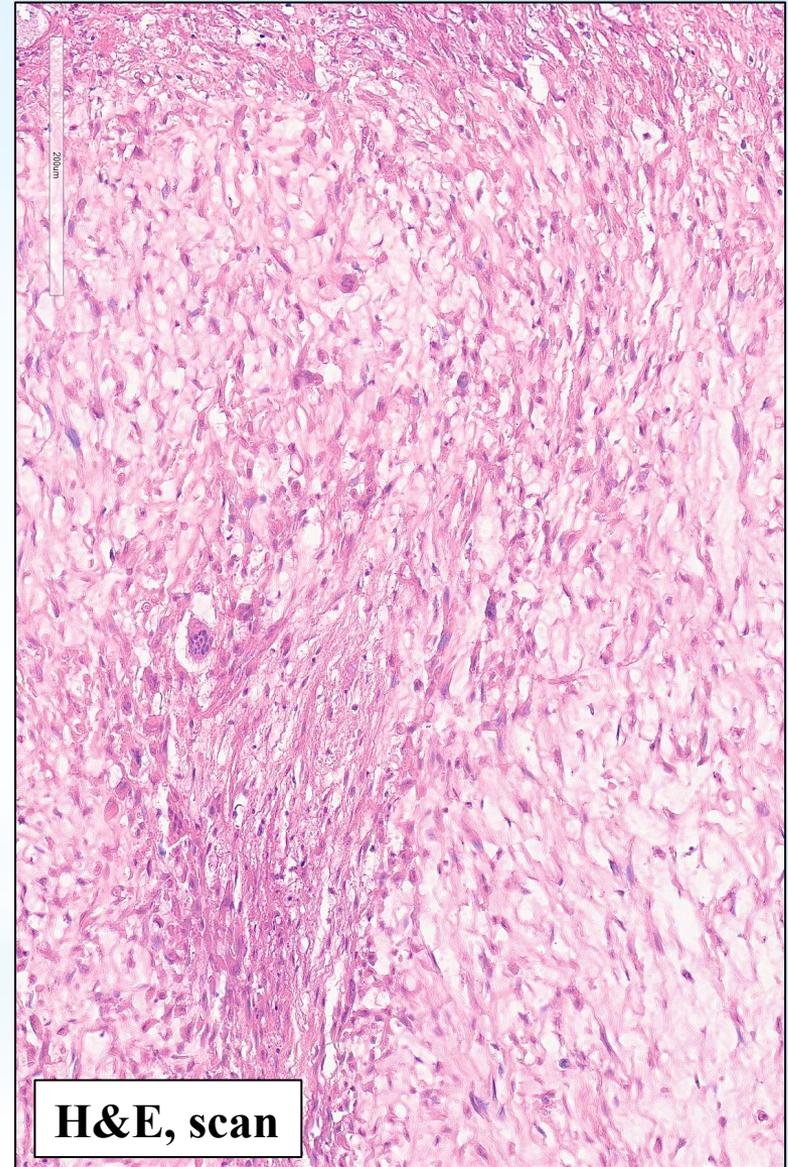
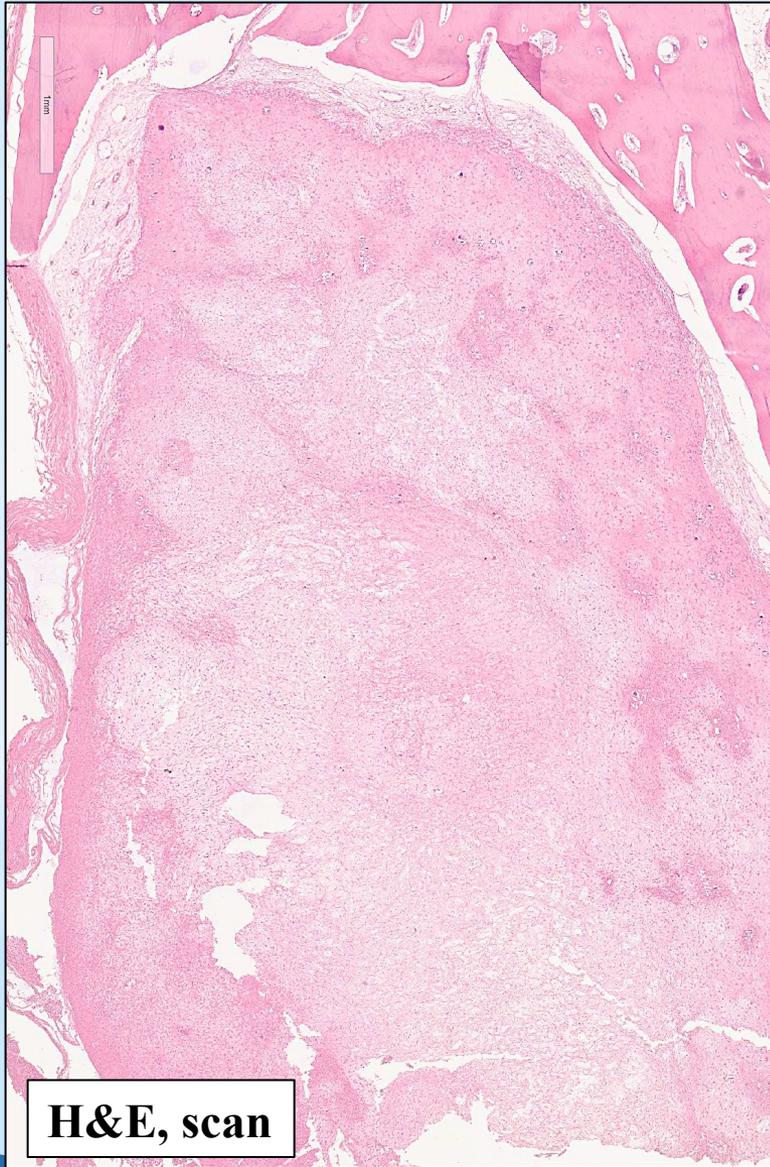
# Хондромиксоидная фиброма

- ✓ 4 случая
- ✓ Мальчики/Девочки 0/4
- ✓ Возраст от 7 до 17 лет

Распределение по возрасту:



# Хондромиксоидная фиброма



# Хондробластома у детей и подростков

**Хондробластома – доброкачественная хондроид-продуцирующая опухоль, состоящая из хондробластов, как правило, возникающая в эпифизах длинных трубчатых костей, при условии открытых зон роста (незрелый скелет).**

**Составляет 1% среди всех опухолей костей, и от 5 до 9% среди доброкачественных костных опухолей.**

**Чаще регистрируется у подростков (2-я декада), гендерное соотношение в пользу мужского пола с соотношением 2:1.**

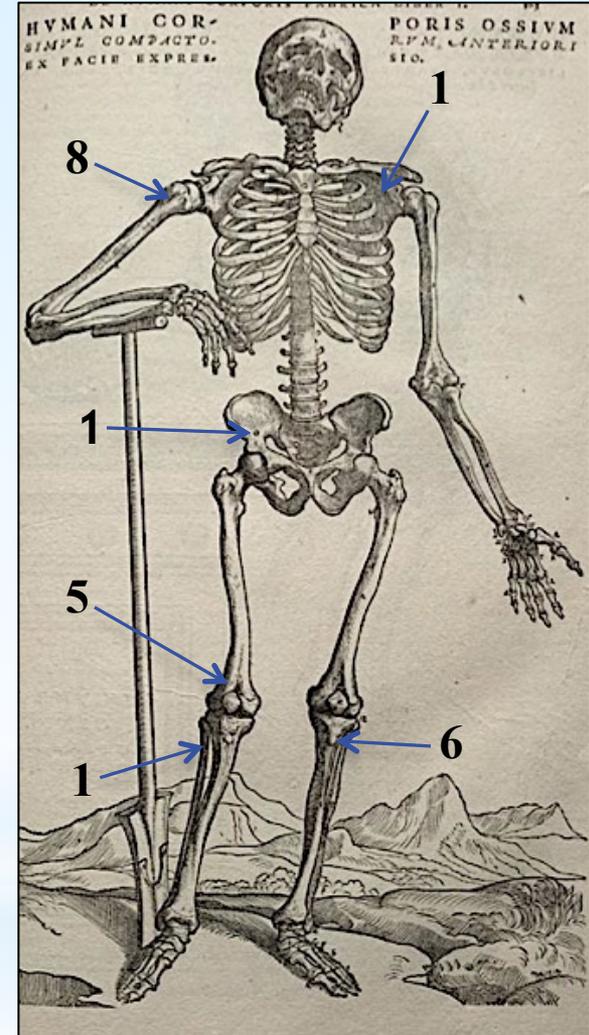
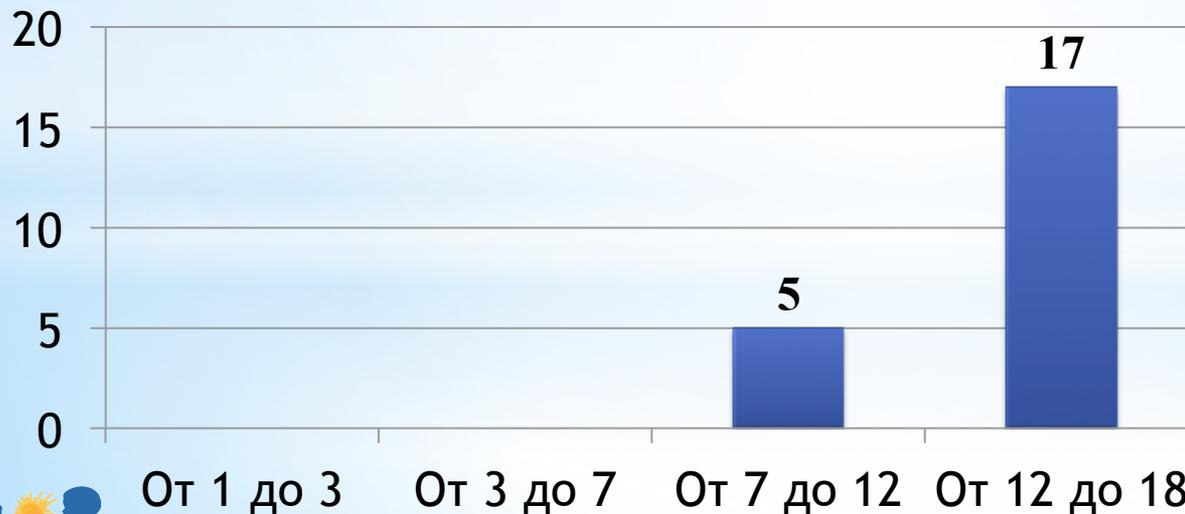
**Самая частая локализация – эпифизы длинных трубчатых костей (проксимальный эпифиз плечевой кости, дистальный бедренной кости и проксимальный эпифиз большеберцовой кости).**



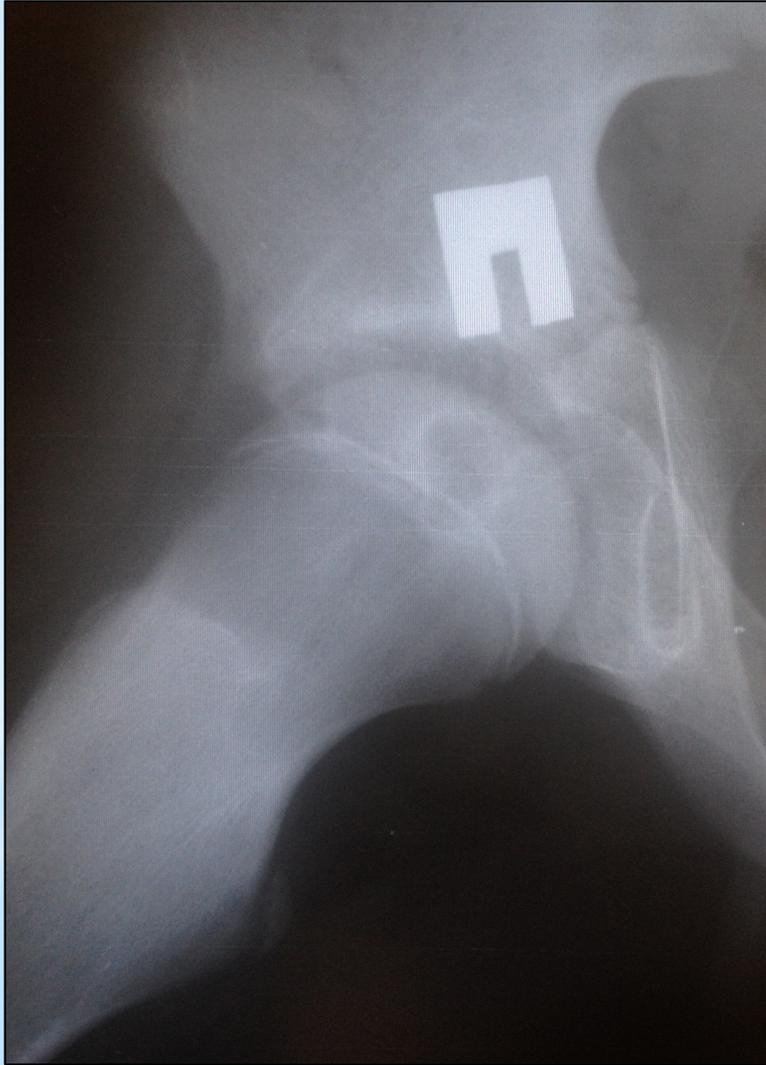
# Хондробластома

- ✓ 22 случая
- ✓ Мальчики/Девочки 13/9
- ✓ Возраст от 9 до 17 лет
- ✓ Три локальных рецидива (13,6%)

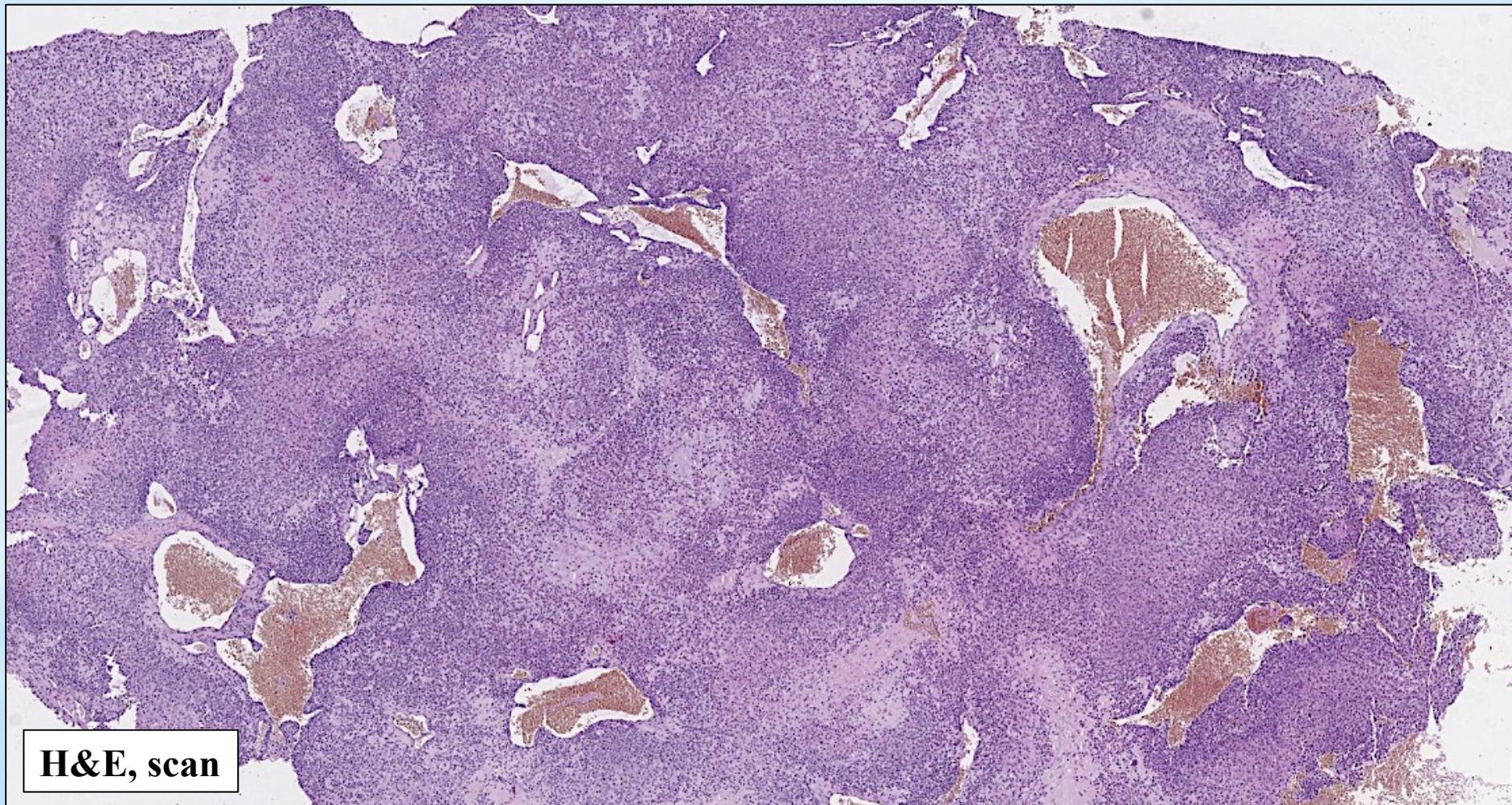
## Распределение по возрасту:



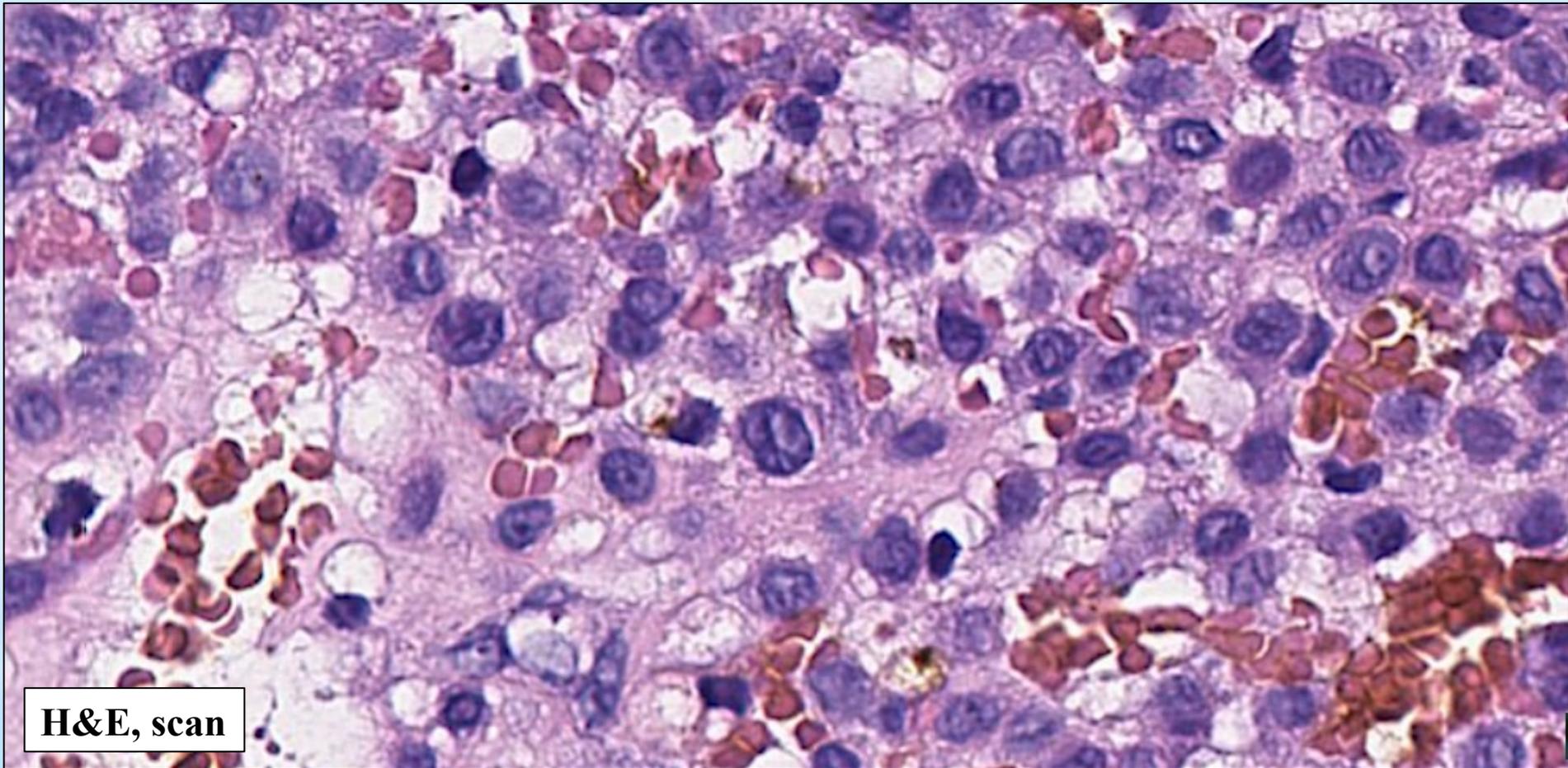
# Хондробластома



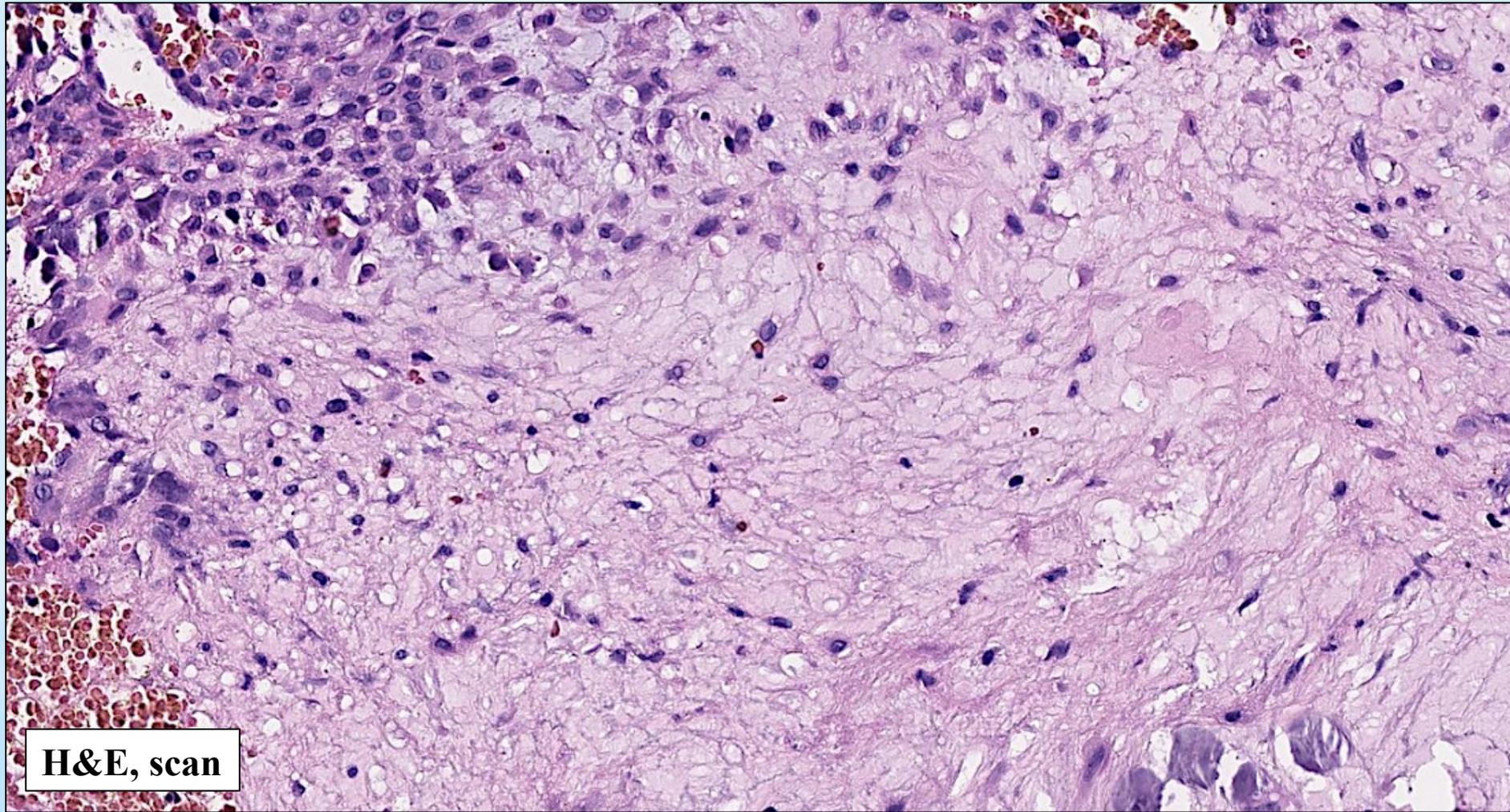
# Хондробластома, гистологическое исследование



# Хондробластома, гистологическое исследование



# Хондробластома, гистологическое исследование



# Костеобразующие опухоли (ВОЗ, 2013):

✓ **Остеома**

✓ **Остеоид остеома**

✓ **Остеобластома**



# Остеома

**Доброкачественная опухоль, состоящая из компактной костной ткани, возникающая на поверхности кости.**

**Если возникает медуллярно, носит название «энностоз».**

**Чаще возникает в костях с мембранозной оссификацией (ключица, кости черепа и челюсти).**

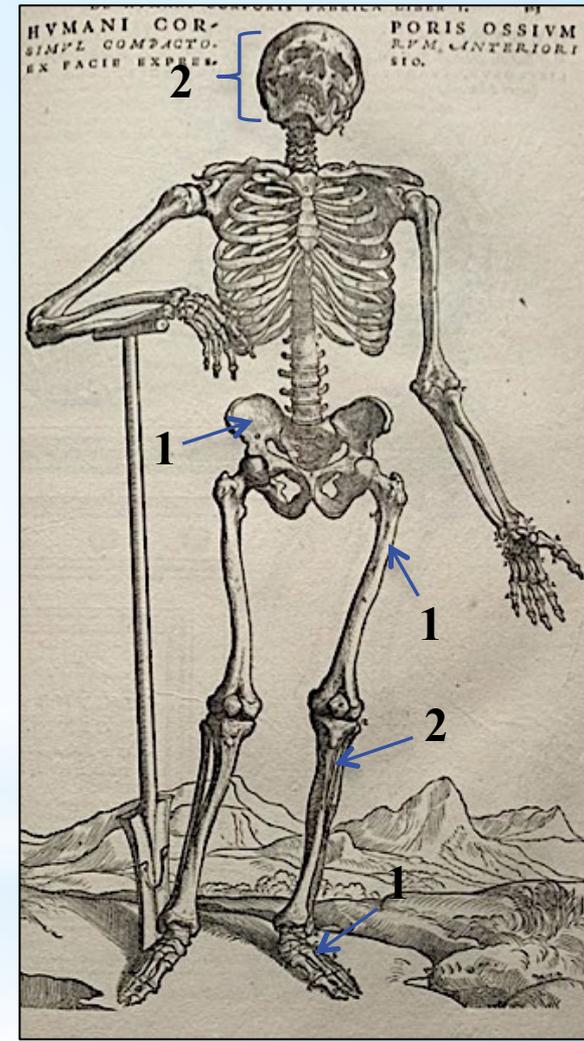
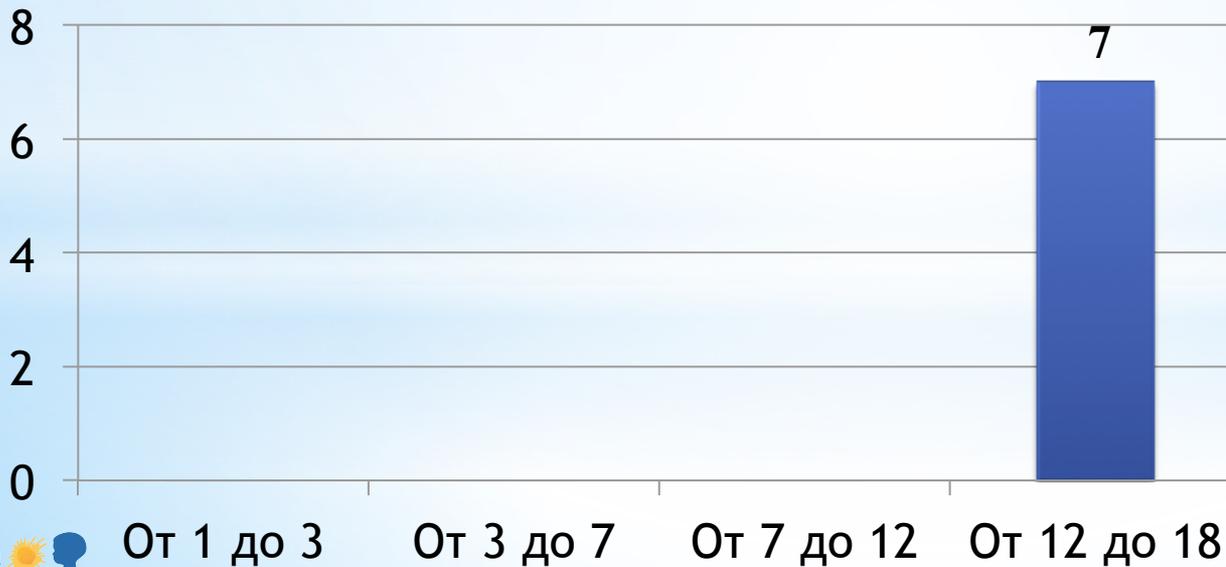
**Может быть множественное поражение при синдроме Gardner.**



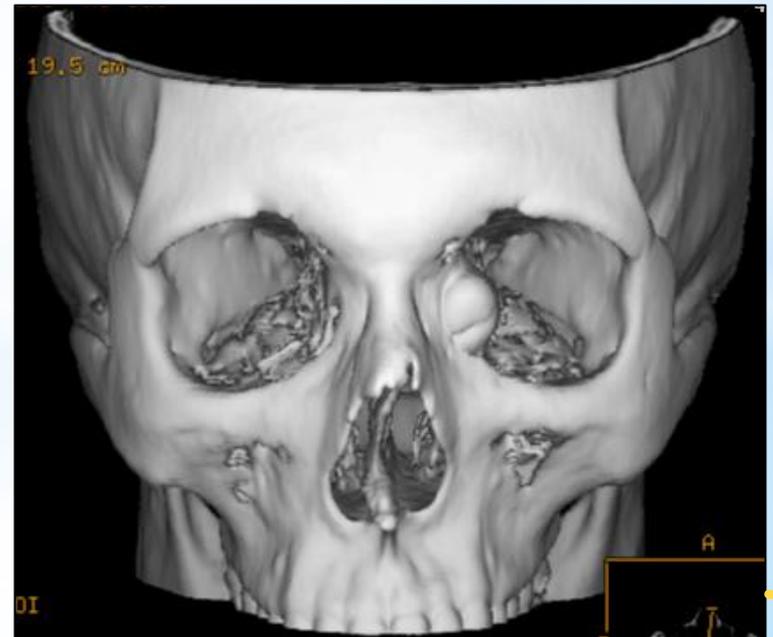
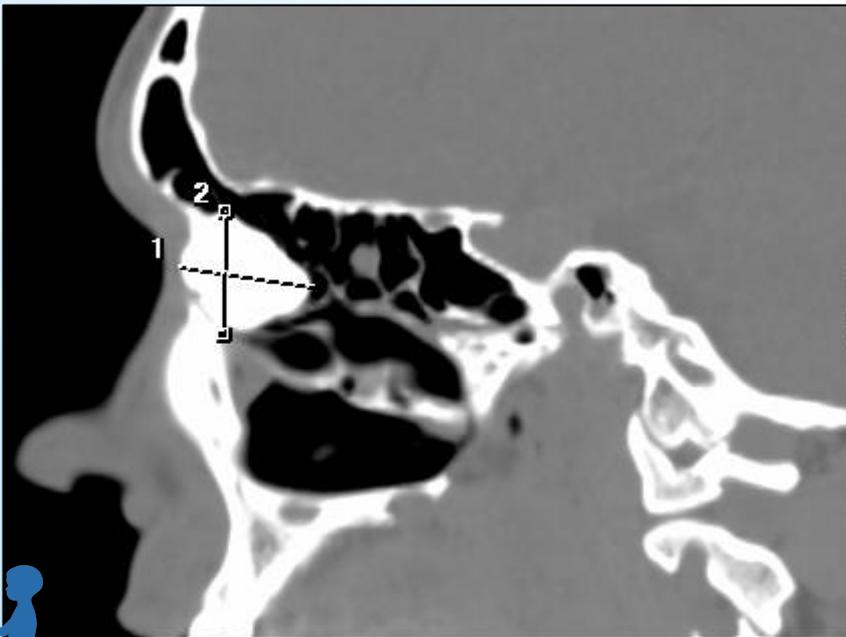
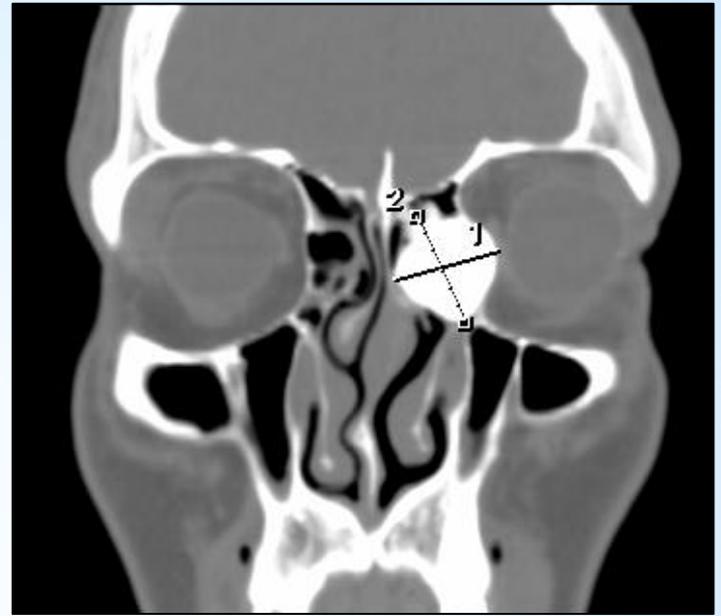
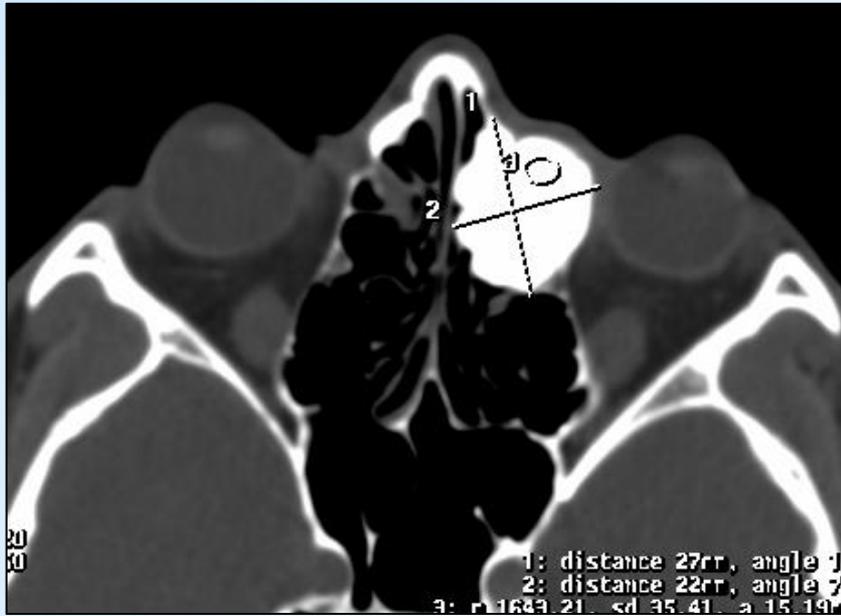
# Остеома

- ✓ 7 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 3/4
- ✓ Возраст от 13 до 17 лет

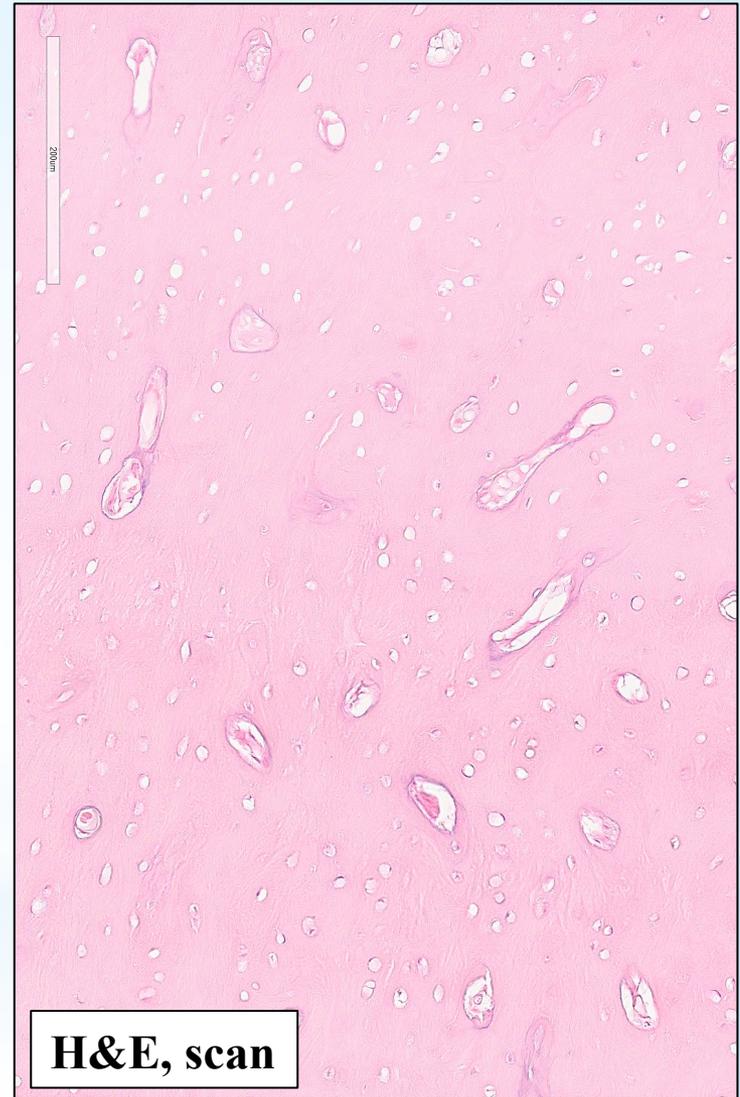
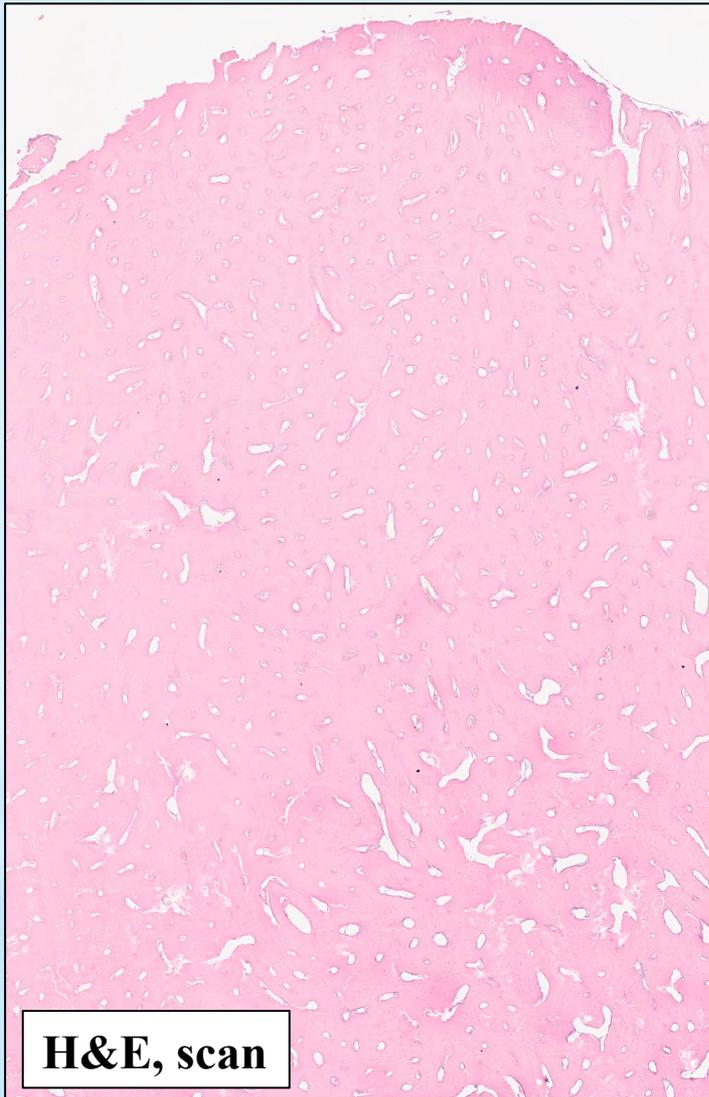
Распределение по возрасту:



# Остеома



# Остеома, гистологическое исследование



# Остеоид остеома

**Доброкачественная кость-продуцирующая опухоль, до 2 см в наибольшем измерении.**

**Характерны болевые ощущения, купирующиеся нестероидными противовоспалительными средствами.**

**Чаще встречается у детей и подростков.**

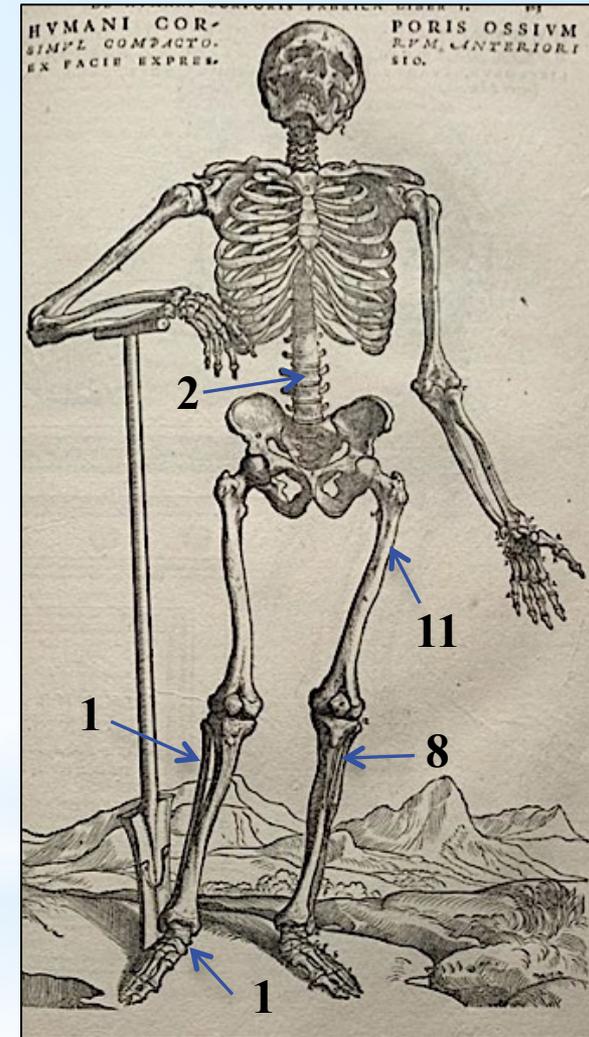
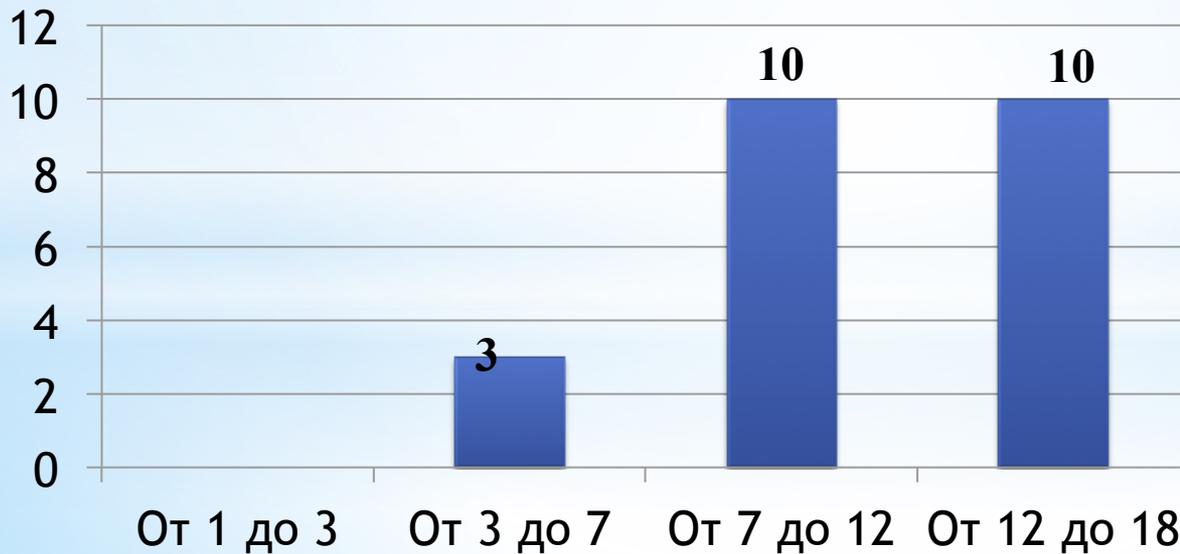
**Может встречается в любых костях скелета, но чаще в длинных трубчатых.**



# Остеоид остеома

- ✓ 23 случая
- ✓ Мальчики/Девочки 15/8
- ✓ Возраст от 4 до 16 лет

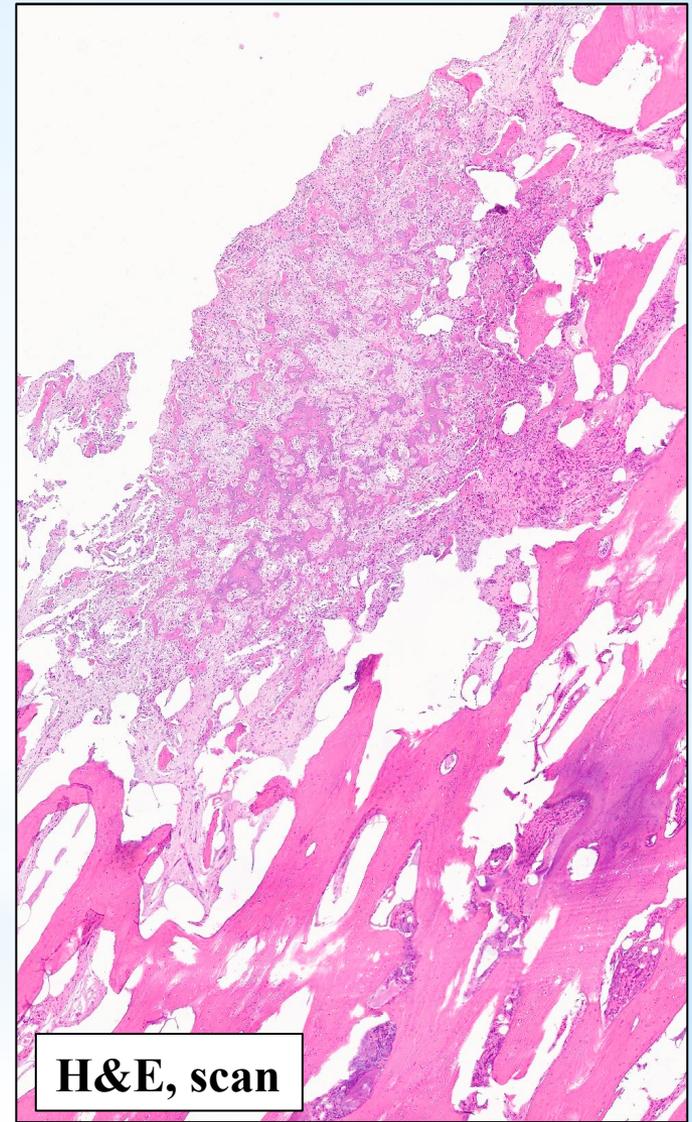
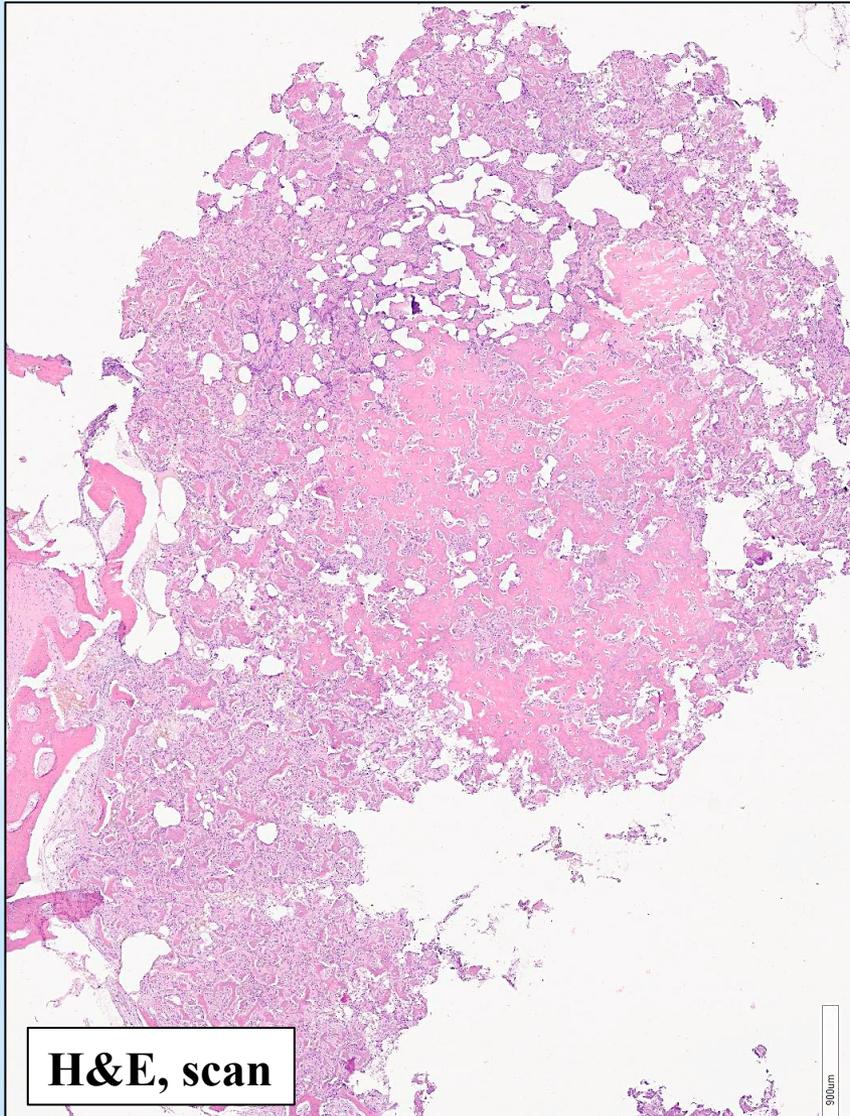
Распределение по возрасту:



# Остеоид остеома, лучевая диагностика



# Остеоид остеома, гистологическое исследование



# Остеобластома

**Доброкачественная кость-продуцирующая опухоль более 2 см в наибольшем измерении.**

**Наблюдается редко (1% от всех опухолей костей).**

**Локализация: в 40-55% задние элементы позвонков и крестец.**

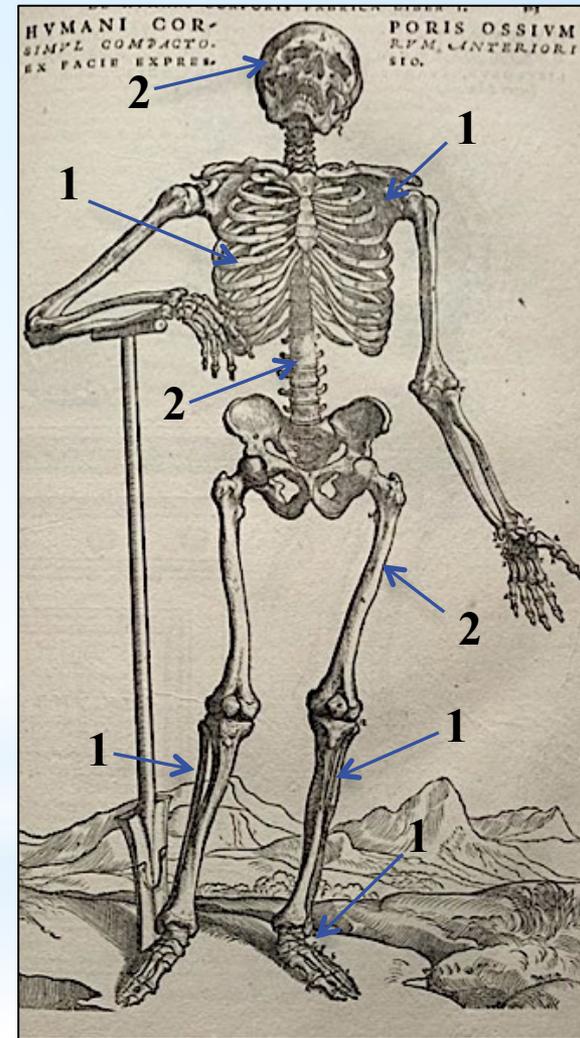
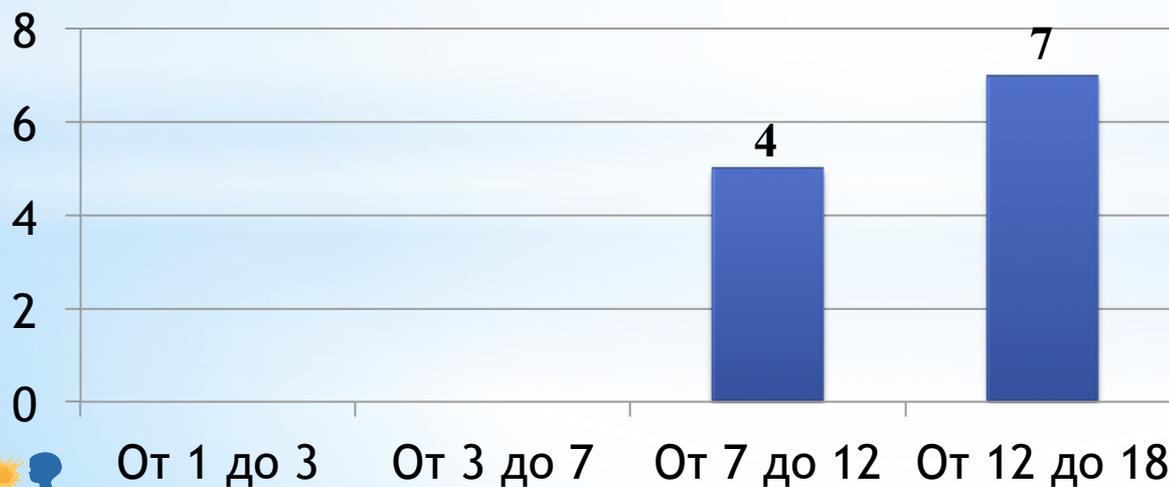
**Располагается преимущественно медуллярно.**



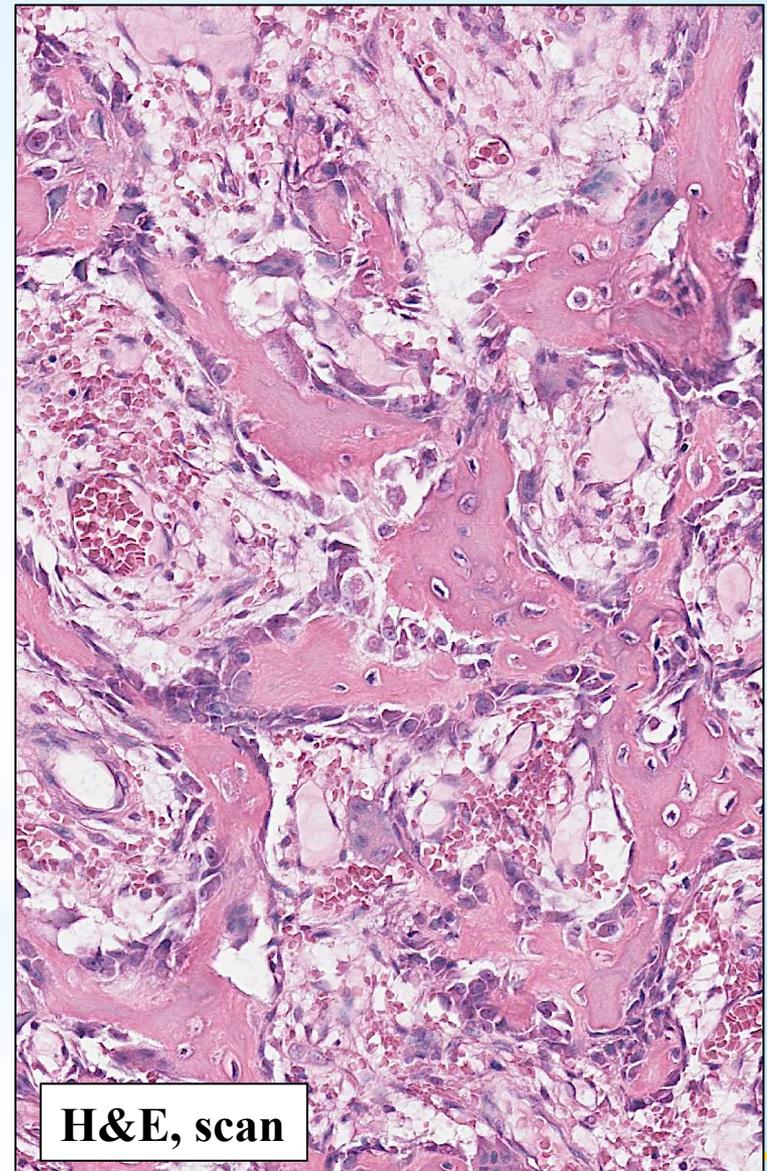
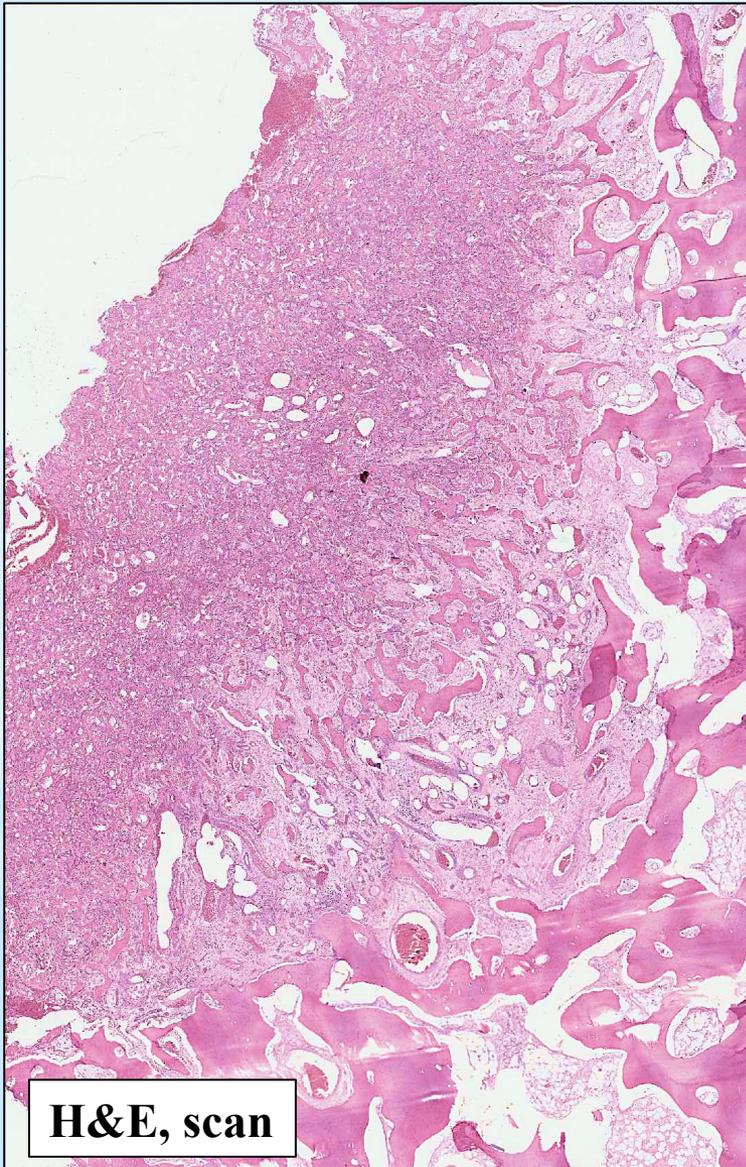
# Остеобластома

- ✓ 12 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 8/4
- ✓ Возраст от 7 до 17 лет
- ✓ Локальный рецидив у одного пациента (8,3%)

Распределение по возрасту:



# Остеобластома, гистологическое исследование



# Фиброгенные опухоли (ВОЗ, 2013):

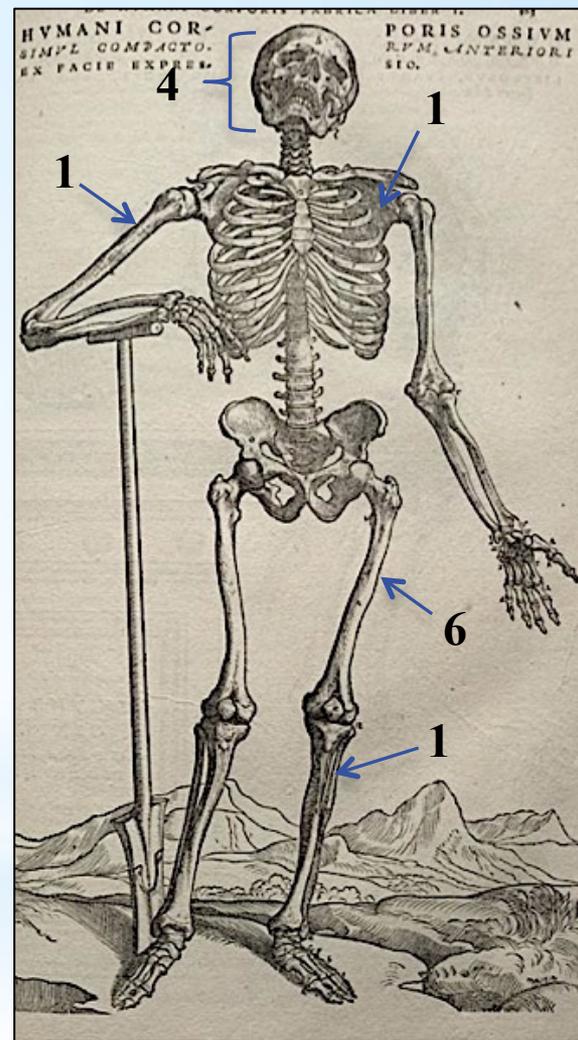
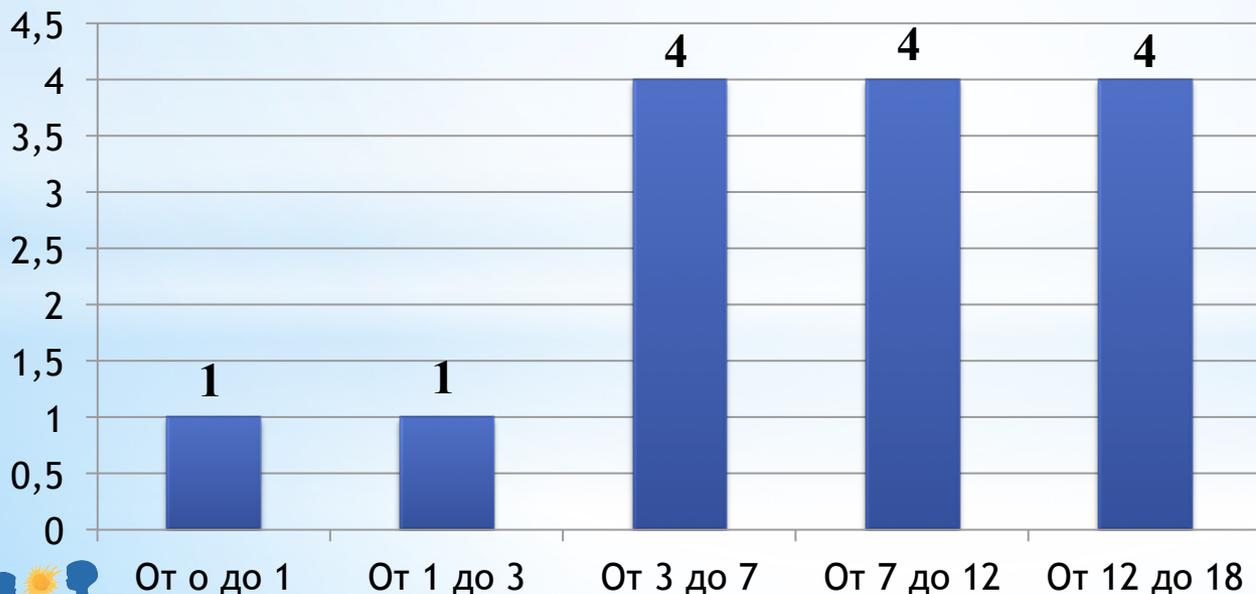
✓ Десмопластическая фиброма



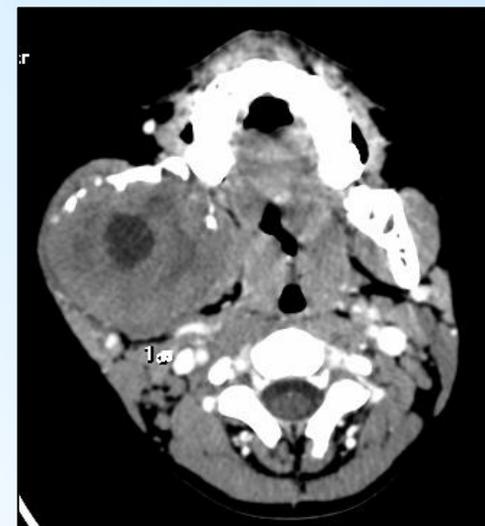
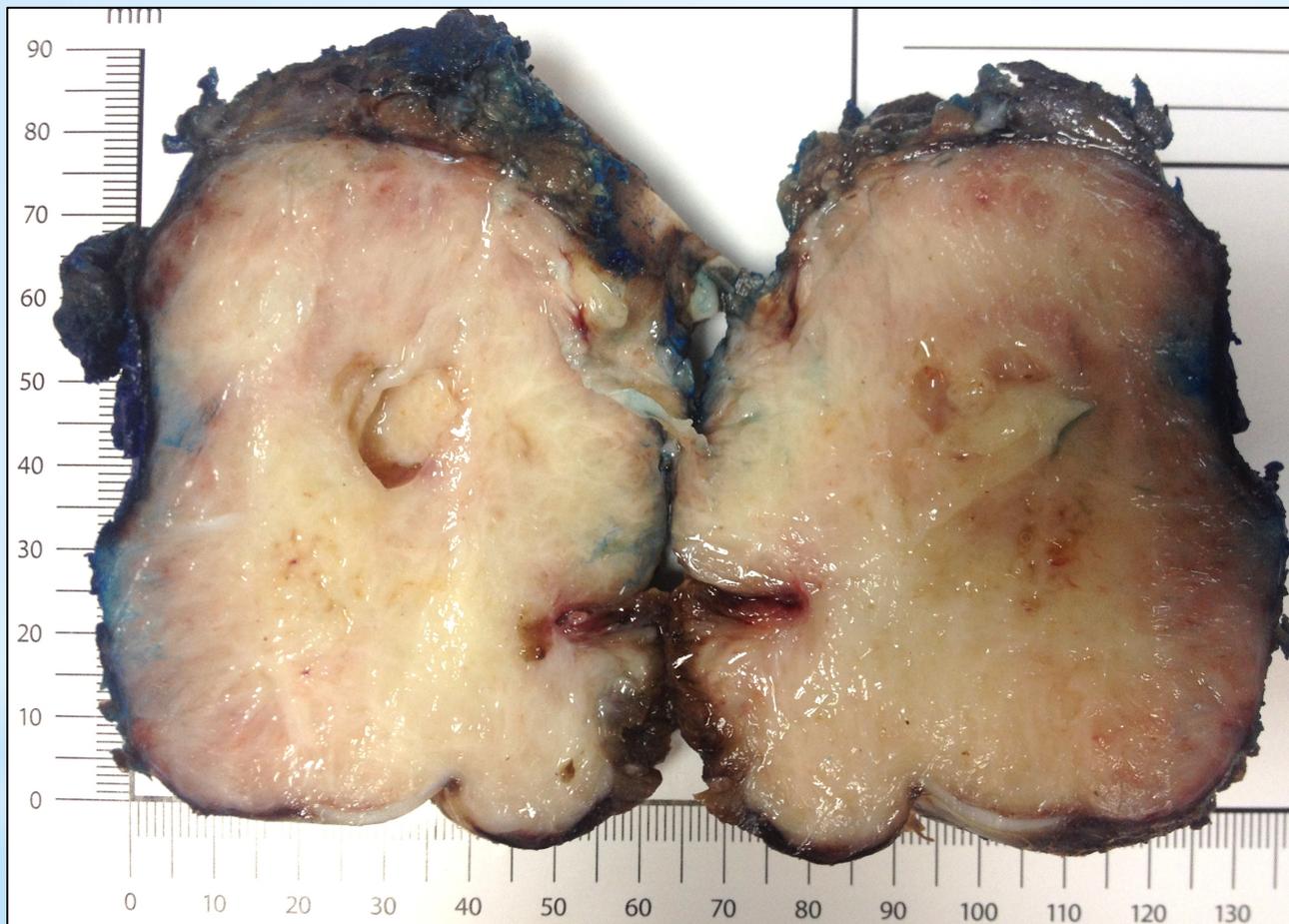
# Десмопластическая фиброма

- ✓ 14 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 8/6
- ✓ Возраст от 10 месяцев до 16 лет

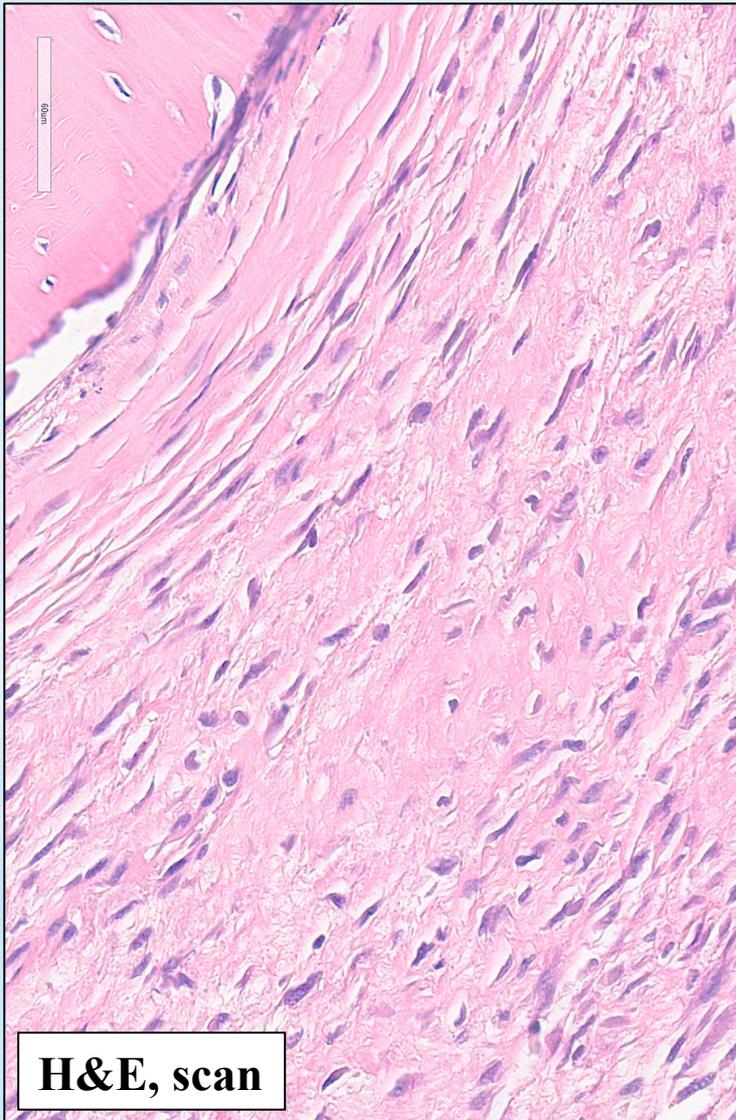
Распределение по возрасту:



# Десмопластическая фиброма



# Десмопластическая фиброма, гистологическое исследование



# Фиброгистиоцитарные опухоли (ВОЗ, 2013):

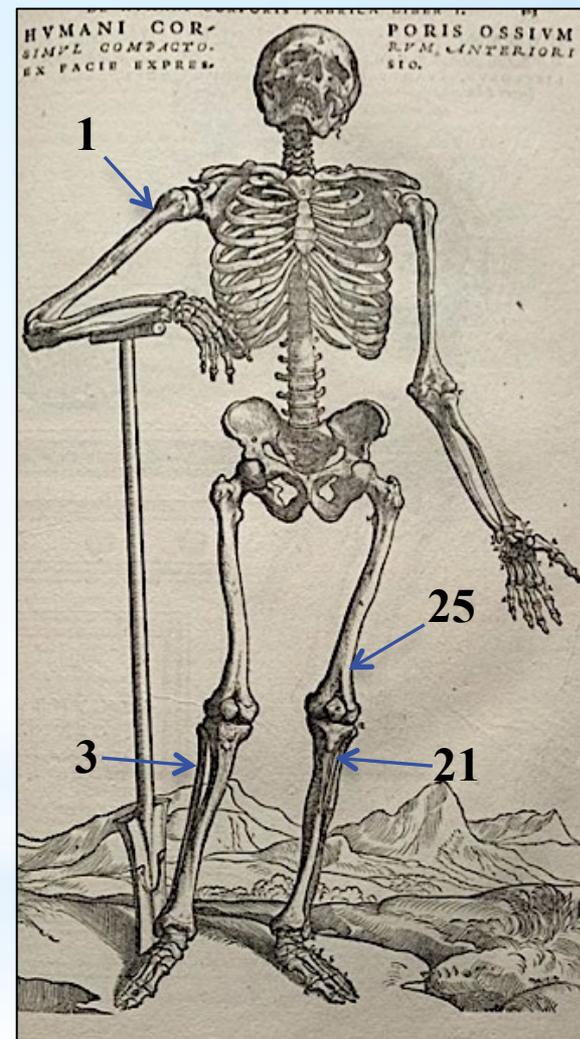
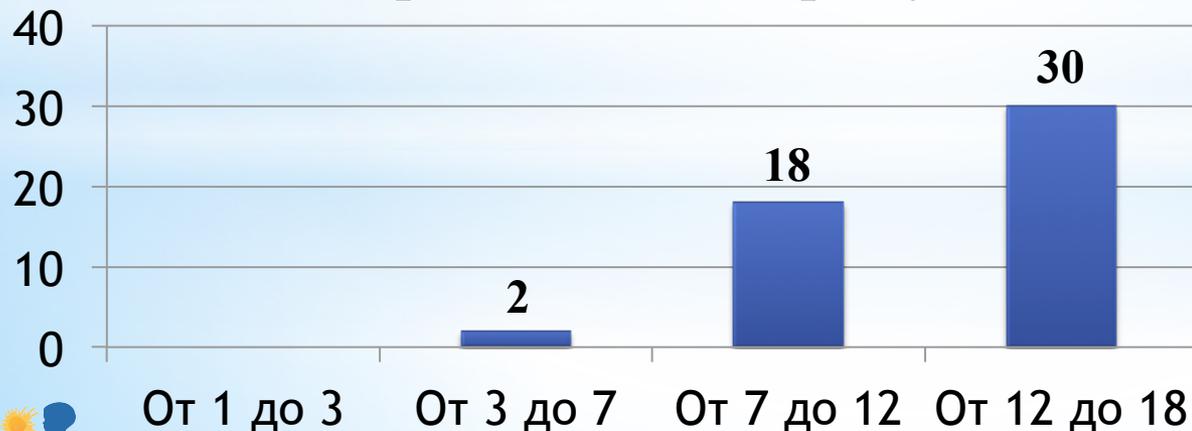
✓ Неоссифицирующая фиброма и  
доброкачественная фиброзная гистиоцитома  
кости



# Неоссифицирующая фиброма (метафизарный фиброзный дефект)

- ✓ 50 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 21/29
- ✓ Возраст от 5 до 18 лет
- ✓ Патологический перелом 4 случая (8%)
- ✓ Локальный рецидив 2 случая (4%)

Распределение по возрасту:



# НОФ/МФД, рентгенологические признаки

**Ritschl P. и соавт.\* описали процесс эволюции МФД и НОФ от их возникновения до полного склерозирования, основываясь на рентгенологических данных и выделили 4 стадии:**

**Стадия А:** небольшой кортикальный округлый или овальный эксцентричный очаг обнаруживается вблизи ростовой пластинки (близко к эпифизу). Зона перифокального склероза практически отсутствует или минимальная.

**Стадия В:** очаг поражения отдаляется от эпифиза, приобретает неправильные «поликистозные» очертания, появляется тонкий склеротический ободок по периферии.

**Стадия С:** склеротические изменения становятся выраженными, причем начинаются, как правило, с диафизарного полюса образования.

**Стадия D:** образование полностью замещается гомогенной зоной склеротических изменений.

\*P. Ritschl, F. Karnel, P. Hajek. Fibrous metaphyseal defects – determination of their origin and natural history using a radiomorphological study. Skeletal Radiol. (1988), 17:8-15.



# Неоссифицирующая фиброма (метафизарный фиброзный дефект)



Skeletal Radiol (1988) 17:8-15

Skeletal  
Radiology

## Fibrous metaphyseal defects – determination of their origin and natural history using a radiomorphological study

P. Ritschl, M.D.<sup>1</sup>, F. Karmel, M.D.<sup>2</sup>, and P. Hajek, M.D.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Orthopedic Clinic and <sup>2</sup> Central Institute for Radiodiagnosis, University of Vienna, Austria

**Abstract.** The radiomorphological appearance of fibrous metaphyseal defects (FMDs) is demonstrated by long-term follow-up studies. A characteristic radiomorphological course rather than a typical single appearance can be established. These findings correlate well with the duration of these tumor-like lesions; therefore, the radiological findings allow conclusions to be made about the age of a fibrous metaphyseal defect. In addition, the characteristic locations of FMDs will be explained in respect of their origins at insertions of tendons and ligaments.

**Key words:** Fibrous metaphyseal defect in bone – Fibrous cortical defect – Non-ossifying fibroma – Radiology – Radiomorphological course – Characteristic location

It is the aim of this study to define the variable radiological appearance of FMDs. In addition, special attention is paid to the location of their origin at the insertion of tendons or ligaments.

### Patients and methods

Radiographs of 82 patients (107 FMDs) were analyzed retrospectively. Fifty two patients were male and 30 female, with a ratio between sexes of 2:1. The average age at diagnosis was 14 years (4 to 26 years). Multiple FMDs were observed in 20 patients. Twelve lesions required operation for various reasons and were therefore confirmed histologically.

Seventeen patients (22 FMDs) were followed over a long period with multiple radiological examinations. The average time of observation was 7.3 years (20 months to 16 years). Fifteen patients (18 FMDs) had at least two radiological studies over a mean time of 6.8 years (15 months to 13.4 years). For 50 patients (59 FMDs) only one X-ray was available.

### Results

The location and presumed sites of origin for the 107 FMDs are shown in Table 1. All radiographs were analyzed sequentially for location, size, shape, and border definition of the FMD. Special attention was paid to the presence of sclerotic changes. In general, the lesions increased in size, exhibited an increasing marginal sclerosis followed by a progressive ossification that invariably started from the diaphyseal side (Figs. 3 and 6). Finally, this resulted in complete sclerosis of the lesion and the lesion disappeared roentgenographically.

Our results allow definition of four characteristic radiomorphologic stages:

#### Stage A

The FMD is located eccentrically in the cortex near the epiphyseal endplate. The lesion is small, oval

Fibrous metaphyseal defects (FMDs) are known to occur during the growth period [2, 4, 9, 13, 14, 19, 20] and are hardly ever observed in adults after the age of 20 years. The average duration of FMDs is 29 months [19]. These findings indicate a changing appearance of FMDs.

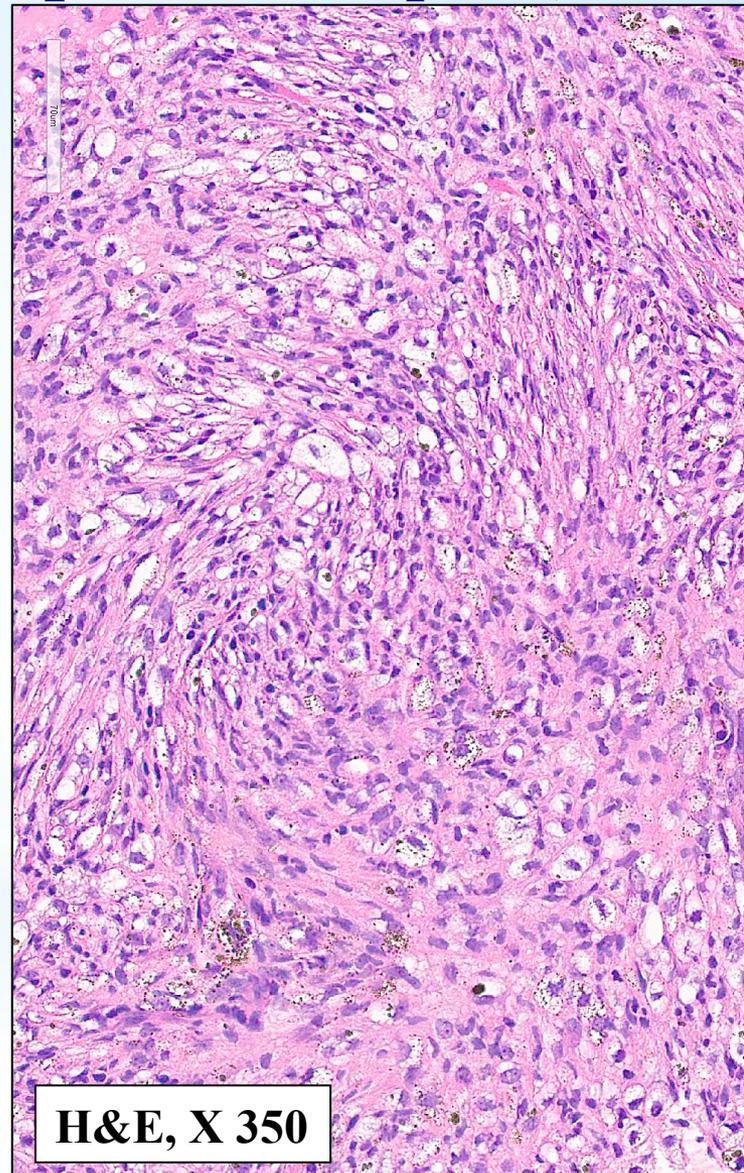
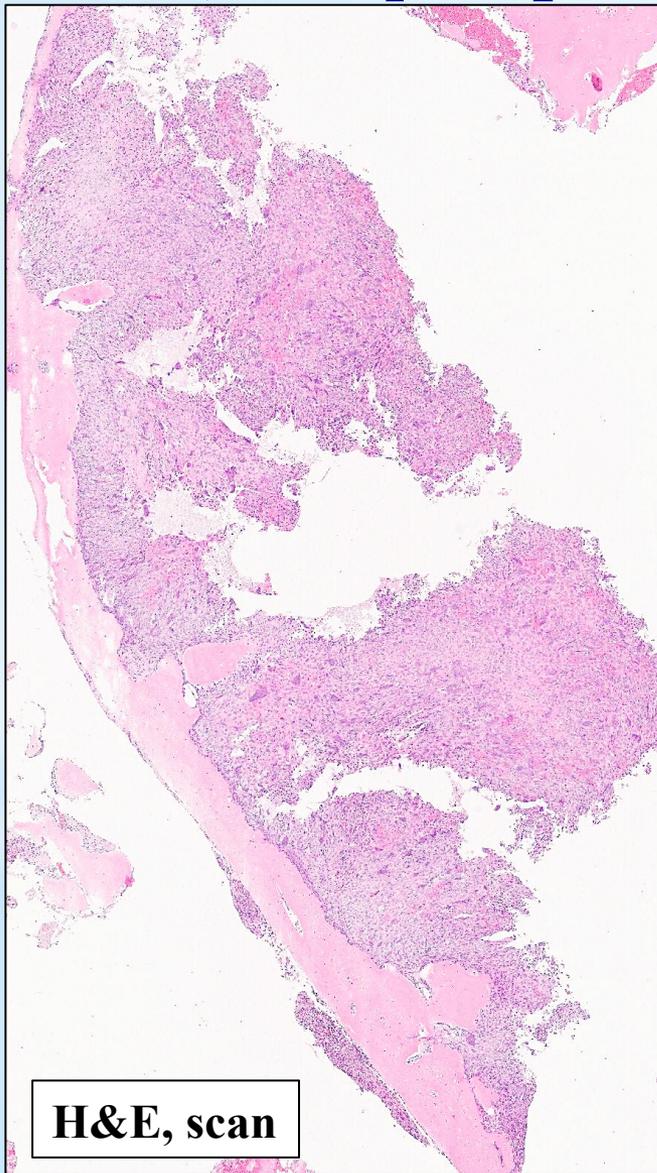
Fibrous metaphyseal defects generally occur at the insertion of a tendon or ligament in the perichondrium of the physal plate. Therefore they always are found at specific sites at the metaphysis of a long bone. With increasing age and bone growth FMDs move into diaphysis, following a straight line, according to skeletal development and growth. This straight line through the long axis of a FMD points to its origin at the insertion of a tendon or ligament (Fig. 1 A-C) [16].

Address reprint requests to: P. Ritschl, M.D., Orthopedic Clinic of University of Vienna, Garnisonsgasse 13, A-1090 Vienna, Austria.

© 1988 International Skeletal Society



# Неоссифицирующая фиброма (метафизарный фиброзный дефект)



# Неопределенные неопластические поражения костей (ВОЗ, 2013):

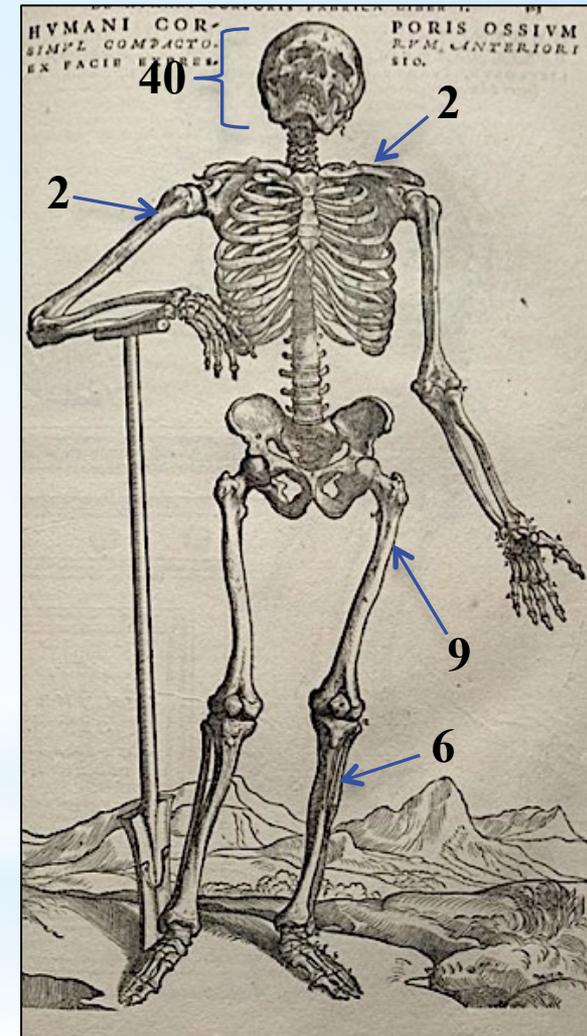
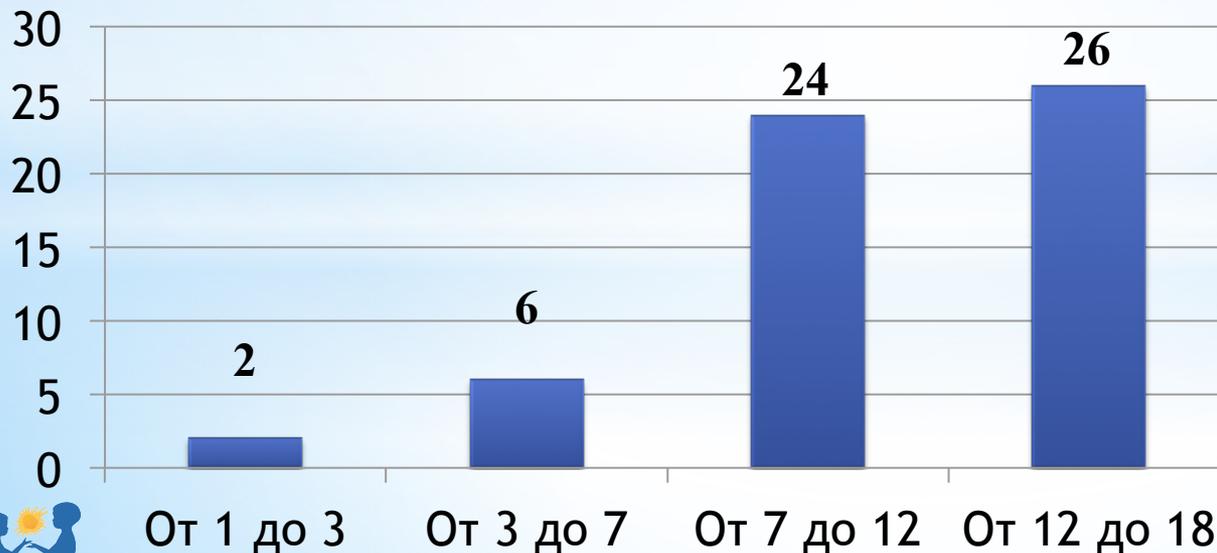
- ✓ Аневризмальная костная киста
- ✓ Простая костная киста
- ✓ Фиброзная дисплазия
- ✓ Osteофиброзная дисплазия
- ✓ Гистиоцитоз из клеток Лангерганса
- ✓ Болезнь Эрдгейм-Честер
- ✓ Хондромезенхимальная гамартома
- ✓ Болезнь Розай-Дорфмана



# Фиброзная дисплазия

- ✓ 58 случаев
- ✓ Мальчики/Девочки 31/27
- ✓ Возраст от 2 до 17 лет
- ✓ Ретроспективно 4 локальных рецидива (6.9%)
- ✓ Множественный характер поражения у 4 пациентов (6.9%)

Распределение по возрасту:



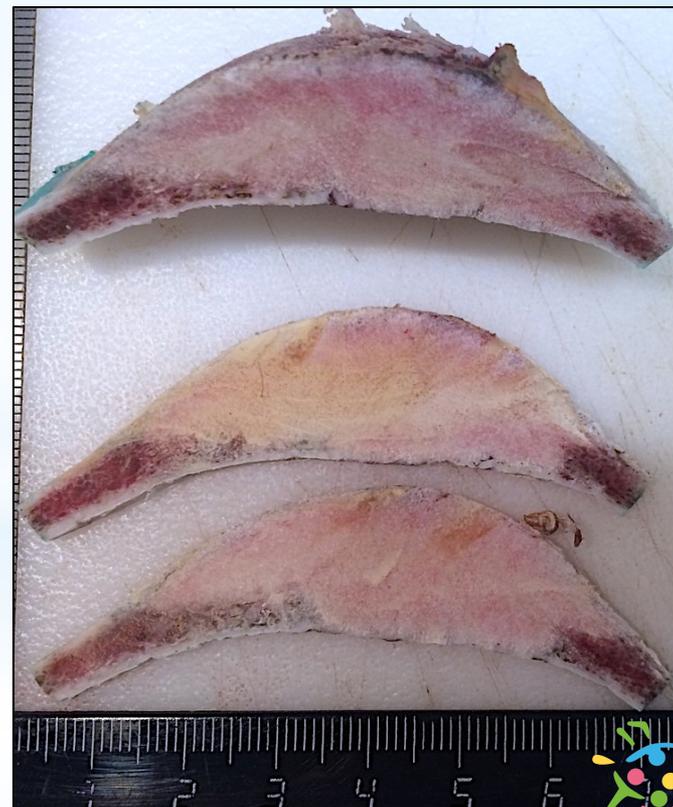
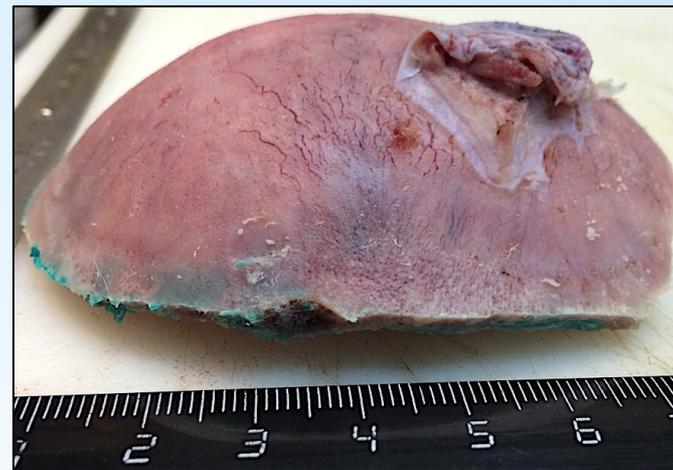
# Фиброзная дисплазия, лучевая диагностика

- ✓ **Интрамедуллярное поражение!**
- ✓ **Хорошо ограниченный край (может быть склерозированным).**
- ✓ **Истончение кортикального слоя.**
- ✓ **Классический вид «матового стекла», степень плотности может варьировать.**
- ✓ **Как правило, нет периостальной реакции.**
- ✓ **Возможен патологический перелом.**

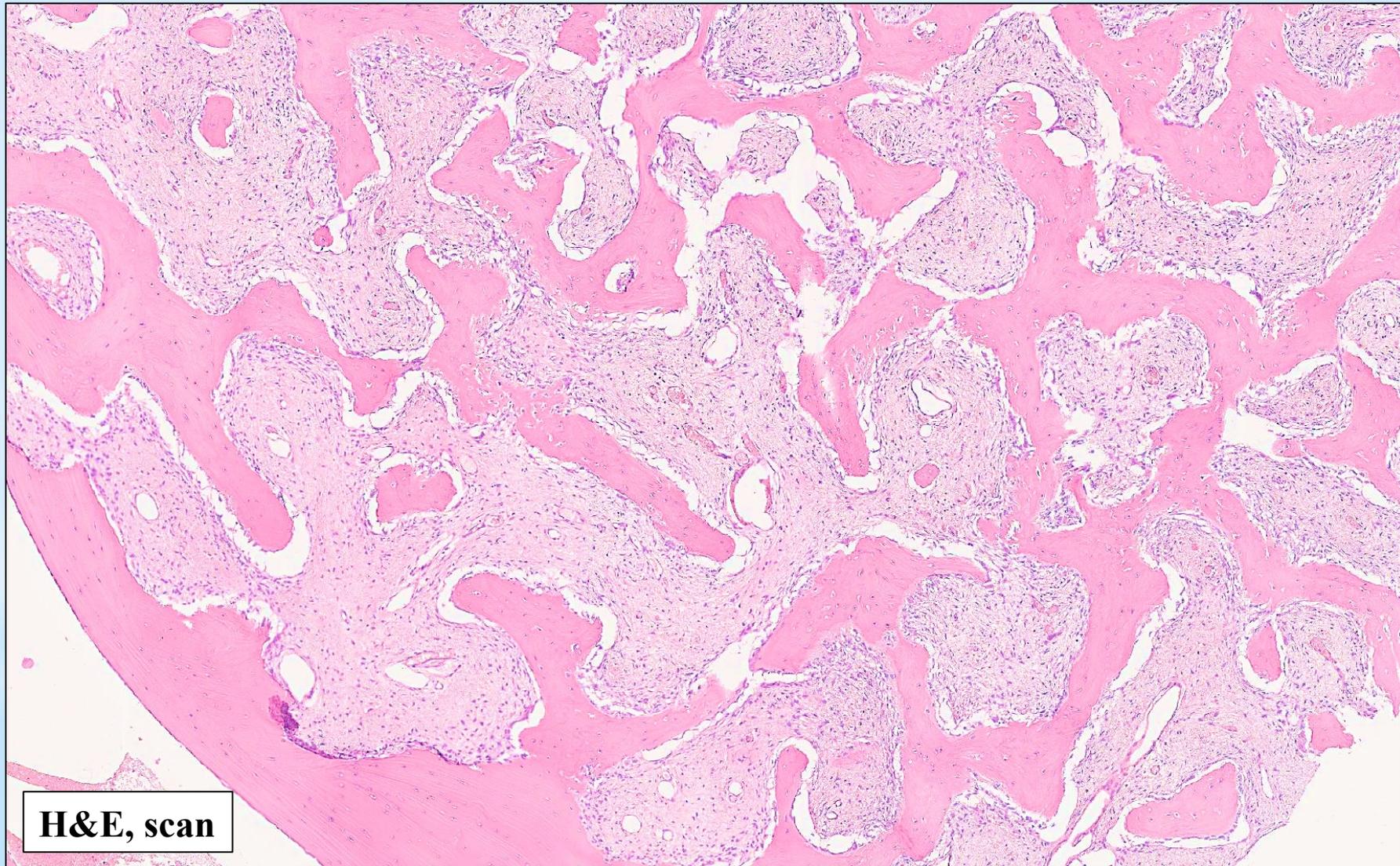


# Фиброзная дисплазия, макроскопический вид

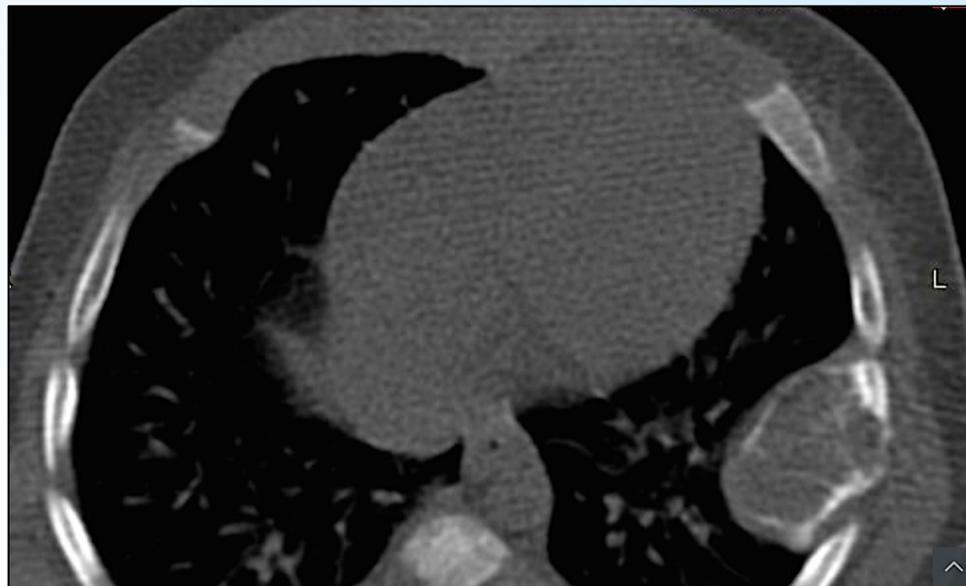
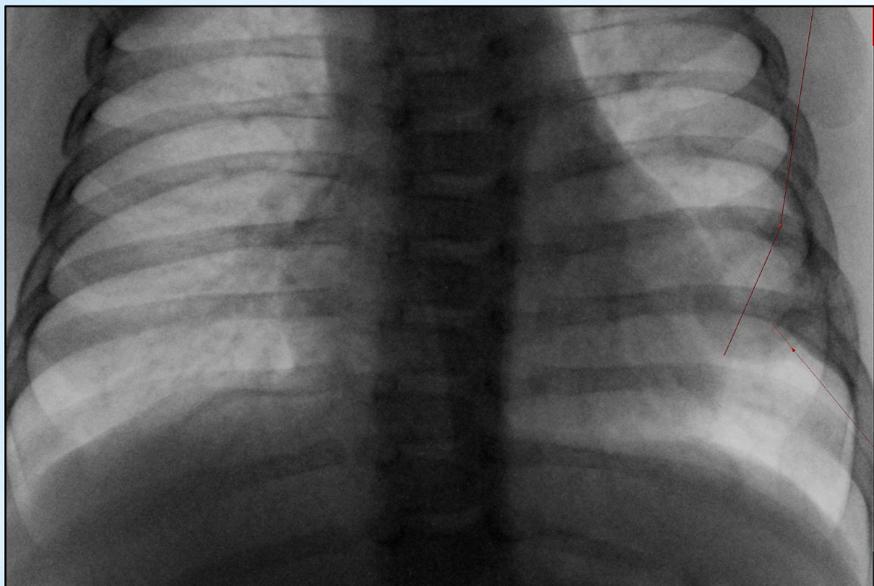
- ✓ Четкая граница поражения.
- ✓ На распиле серовато-белого цвета, плотной консистенции.
- ✓ Кортикальный слой часть истончен.



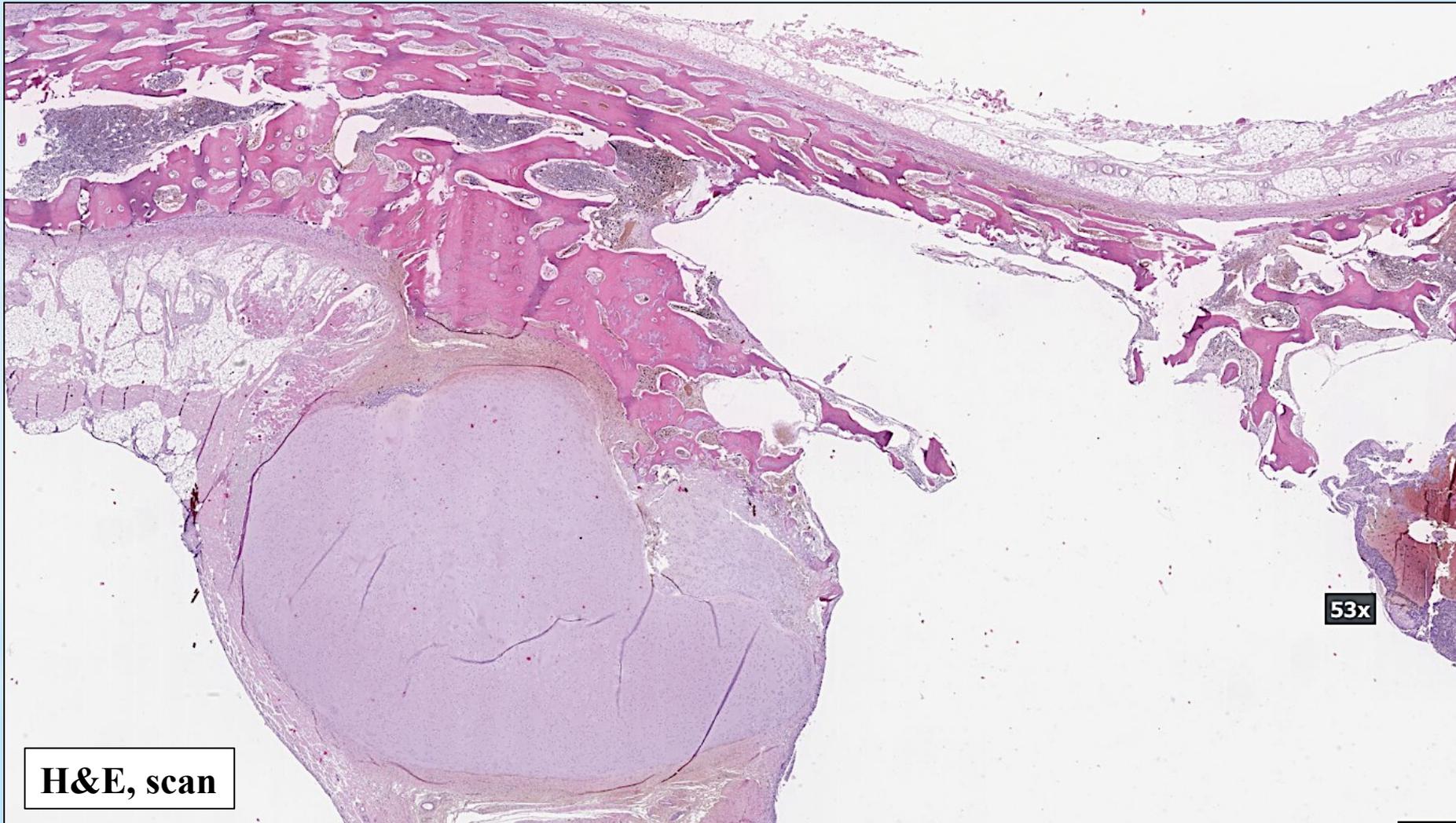
# Фиброзная дисплазия, гистологическое исследование



# Хондромезенхимальная гамартома



# Хондромезенхимальная гамартома



**ФГБУ «Российская детская клиническая больница» МЗ РФ.**

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

**Спасибо за внимание!**

Рогожин Дмитрий Викторович

