



Редкие опухоли челюстных костей: опыт работы клиник МГМСУ им. А.И.Евдокимова

Цмокалюк Е.Н.

ассистент кафедры патологической анатомии, врач-патологоанатом университетской
клиники ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический
университет им. А.И.Евдокимова» Минздрава России

Статистика

- Из всех новообразований человека на долю опухолей челюстно-лицевой области приходится до 25%
- Злокачественные новообразования челюстей составляют 1-4% среди других опухолей человека
- Опухоли и опухолеподобные образования челюстно-лицевой области составляют 13-29% от других заболеваний данной локализации
- Среди опухолей челюстно-лицевой области новообразования челюстей встречаются в 22% случаев. Нижняя челюсть поражается чаще, чем верхняя

Одонтогенная фиброма

1. Различают два вида опухоли: периферическая и центральная (внутрикостная) одонтогенная фиброма
2. Более редко встречается центральная (внутрикостная) одонтогенная фиброма
3. С относительно равной частотой поражаются как верхняя, так и нижняя челюсти
4. Прогноз благоприятный

Центральная одонтогенная фиброма

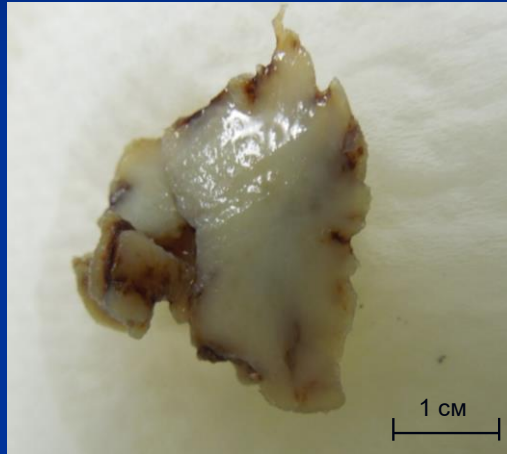
Радиологически: картина не специфична
Достаточно четкие очаги резорбции костной ткани, с возможной ретенцией прилежащих зубов



Центральная одонтогенная фиброма

- Ж., 64 года
- Локализация: нижняя челюсть

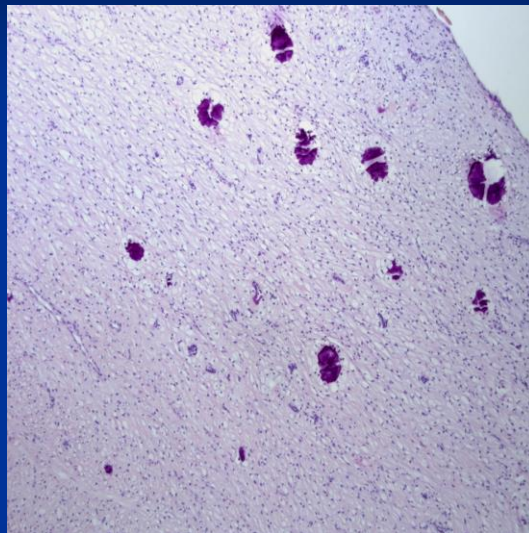
Макроскопическая картина: плотный белесоватый опухолевый узел с блестящей влажной поверхностью разреза



Центральная одонтогенная фиброма

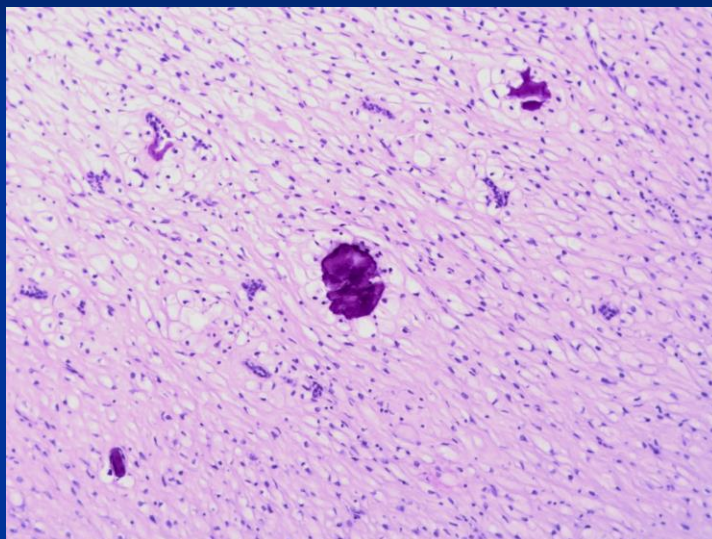
- Ж., 64 года
- Локализация: нижняя челюсть

Микроскопическая картина: зрелая умеренно клеточная и местами фиброзированная строма с мелкими островками или тяжами одонтогенного неактивного эпителия, с включениями твердых кальцинированных тканей в виде цементоподобных структур



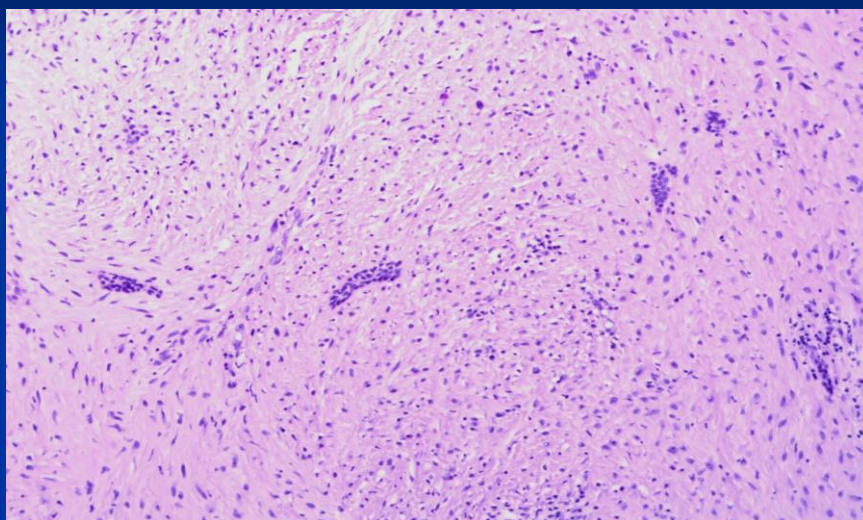
Центральная одонтогенная фиброма

■ Ж., 64 года



Центральная одонтогенная фиброма

■ Ж., 64 года



Остеохондрома/костно-хрящевой экзостоз

1. Составляют около 10% всех новообразований костного скелета и обычно не обнаруживаются в костях черепа и челюстей. Однако, могут поражать любой отдел скелета
2. Проявляются солитарными спорадическими и множественными (остеохондроматоз) аутосомно-доминантно детерминированными образованиями, которые лежат в основе проявления синдрома Лангера-Гидеона и синдрома Defect-11
3. Причина возникновения неизвестна. Открытие клональных хромосомных нарушений позволяет в большей степени говорить об истинных опухолях
4. Представляют собой вырост кортикальной и медуллярной кости, с хрящевым покрытием «шапочкой»
5. Злокачественная трансформация спорадических остеохондром редка, чаще озлокачествляются наследственные формы опухоли

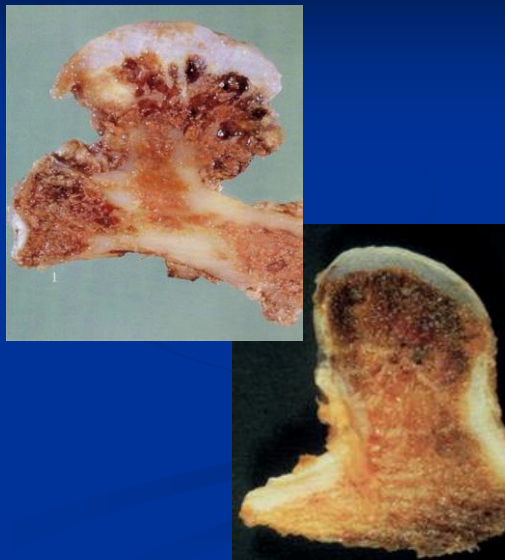
Остеохондрома/костно-хрящевой экзостоз

Радиологически:
экзофитное грибовидной формы образование над поверхностью кости, имеющее или широкое основание, или ножку
Толщина и протяженность хрящевой «шапочки» широко варьирует и **она** может быть мало заметной



Остеохондрома/костно-хрящевой ЭКЗОСТОЗ

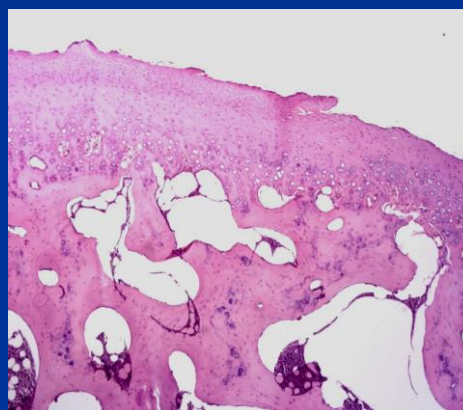
Макроскопическая картина: имеет вид полукруглого или грибовидного на ножке образования, с хрящевой «шапочкой» на поверхности



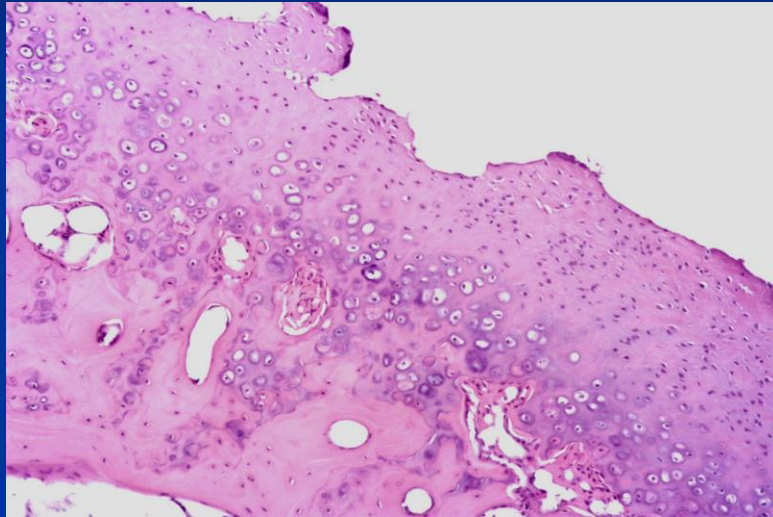
Остеохондрома/костно-хрящевой ЭКЗОСТОЗ

- Ж., 16 лет.
- Локализация: мышечковый отросток нижней челюсти слева

Микроскопическая картина: хрящевая «шапочка» представлена хондроцитами, расположенным в лакунах в виде кластеров. В основании хондроциты выстраиваются в столбики. Между костными трабекулами обнаруживается жировой и гемопоэтический костный мозг. Узелки из хондроцитов также присутствуют в костных трабекулах



Остеохондрома/костно-хрящевой экзостоз



Синовиальный хондроматоз

1. Частота неизвестна. Причины неизвестны.
2. По данным Devis et al. занимает промежуточное положение между энхондромой и хондросаркомой
3. Наиболее частой локализацией является коленный и бедренный сустав. Крайне редко поражается височно-нижнечелюстной сустав
4. Характерно образование узлов метапластического хряща под синовиальной оболочкой в суставах, сухожилиях или бурсах
5. Прогноз относительно благоприятный. Возможны рецидивы при нерадикальном удалении

Синовиальный хондроматоз

Радиологически:

типичные рентгенплотные массы в полости сустава округлой формы, отек мягких тканей и синовиальной оболочки



Синовиальный хондроматоз

Макроскопическая картина:

синовиальная оболочка диффузно утолщена и приобретает вид «кучи бульжников» за счет множественных плотных хрящевых узлов, часть из которых свободно баллотируют в полости сустава, имеют вариации в размерах (от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров в диаметре) и в количестве



Синовиальный хондроматоз

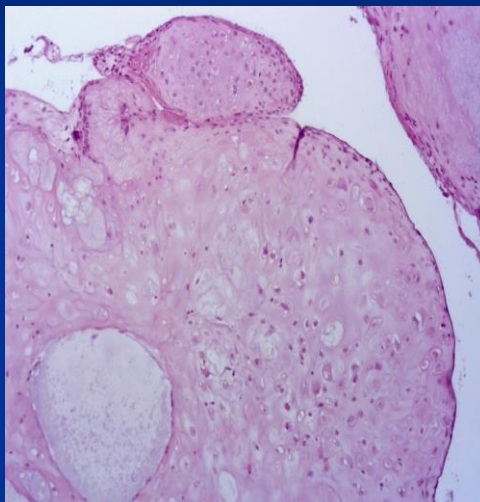
- Ж., 55 лет
- Локализация: левый височно-нижнечелюстной сустав

Микроскопическая картина:

узлы гиалинового хряща состоят из скоплений хондроцитов, разделенных межклеточным гиалиновым матриксом и окружены уплощенным синовиальным эпителием

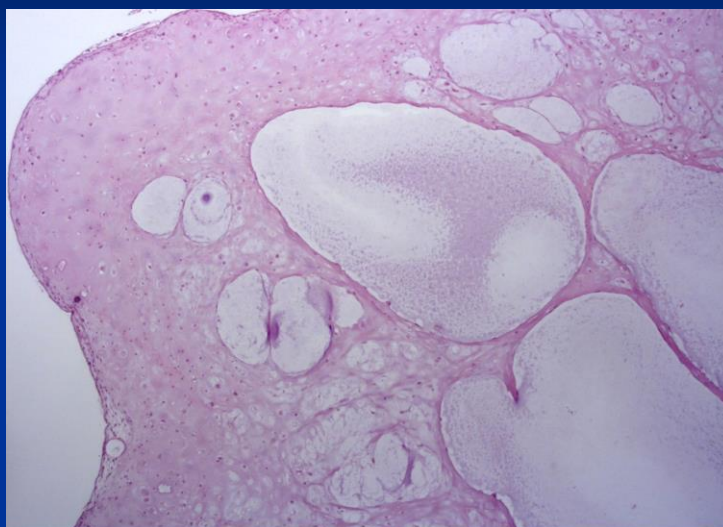
В хондроцитах признаки гиперхромии и цитомегалии, с наличием двудерных форм

Возможно присутствие минерализации и участков энхондрального остеогенеза



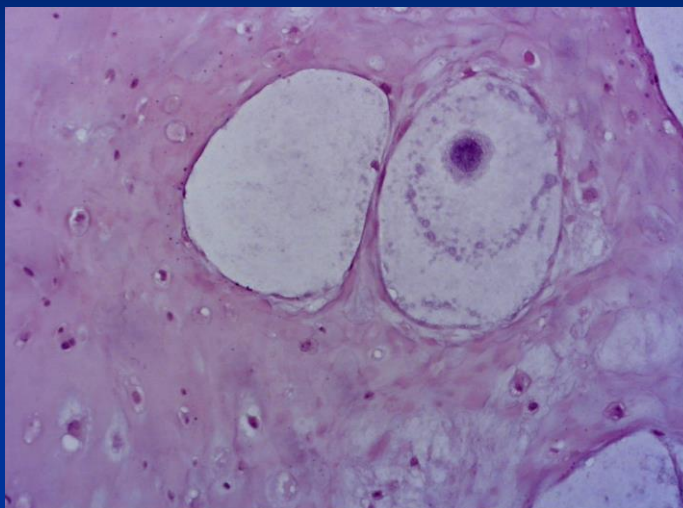
Синовиальный хондроматоз

- Ж., 55 лет



Синовиальный хондроматоз

■ Ж., 55 лет



Гемангиома

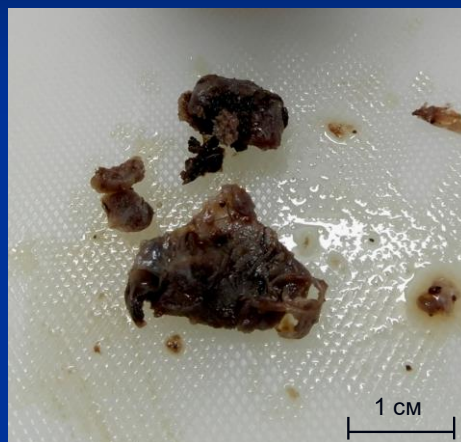
1. Частота: 4-5 % всех доброкачественных опухолей костей
2. Различают два типа: диффузно-кистозный ангиоматоз и истинные множественные гемангиомы
3. Наиболее частой локализацией являются кости черепа и позвоночника. Кости челюстей занимают третье место
4. Радиологически: хорошо отграниченные зоны разряжения, часто сочетающиеся с расширением внешних контуров кости за счет радиальных трабекул, напоминающие рисунок солнечных лучей

Гемангиома

- М., 35 лет
- Локализация: верхняя челюсть

Макроскопическая картина:

костная ткань напоминает пчелиные соты, губчатого вида, с полостями различного диаметра, заполненные бурым содержимым или с разрастанием мягкой темно-красной ткани

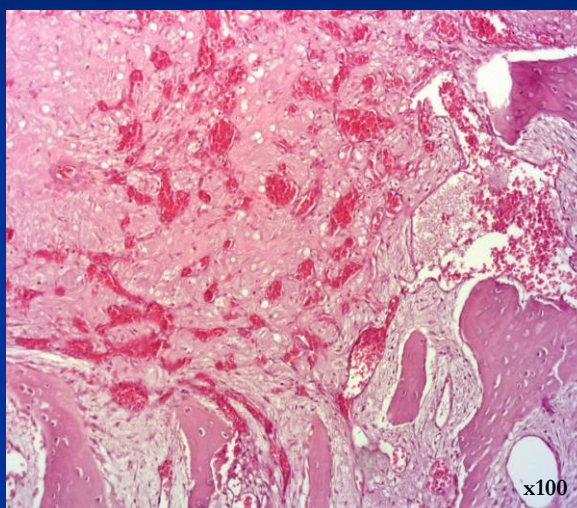


Гемангиома

- М., 35 лет

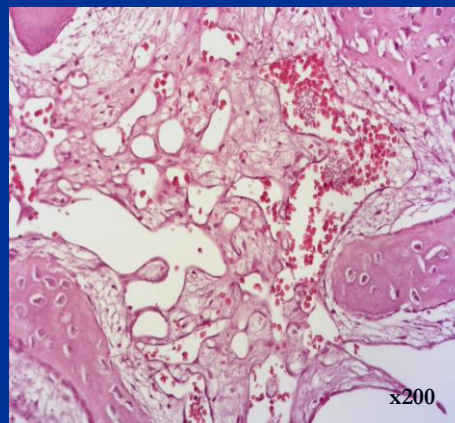
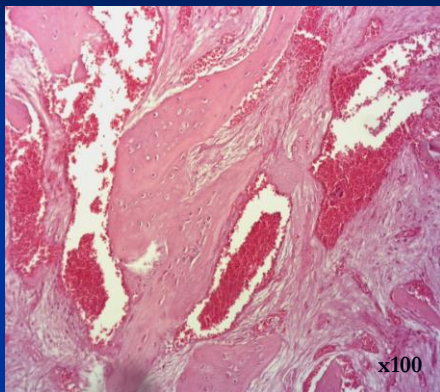
Микроскопическая картина:

пролиферация кровеносных сосудов различного калибра, выстланных одним слоем уплощенных эндотелиальных клеток.



Гемангиома

■ М., 35 лет



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

1. Преимущественно регистрируется в возрастном промежутке от 25 до 45 лет, а также у детей
2. Только 10% от всех фибромиксоидных сарком локализуются в области головы и шеи и, как правило, в мягких тканях. Около 5% этих опухолей локализуются в костях, с преимущественным поражением длинных трубчатых костей. В литературе описаны единичные случаи локализации данной опухоли в челюстных костях. Считается, что частота этой опухоли искусственно занижена из-за трудностей ее морфологической диагностики, так как имеет высокую дифференцировку фибробластического компонента
3. Пациенты имеют длительный анамнез. Ранние метастазы нечасты. Может давать поздние рецидивы (спустя длительный промежуток времени, до 50 лет). Метастазы, как правило, возникают после повторных рецидивов

Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

- М., 13 лет

Асимметрия лица за счет деформации нижней челюсти слева. Открывание рта свободное. При пальпации опухолевидное образование плотное, безболезненное



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

- М., 13 лет

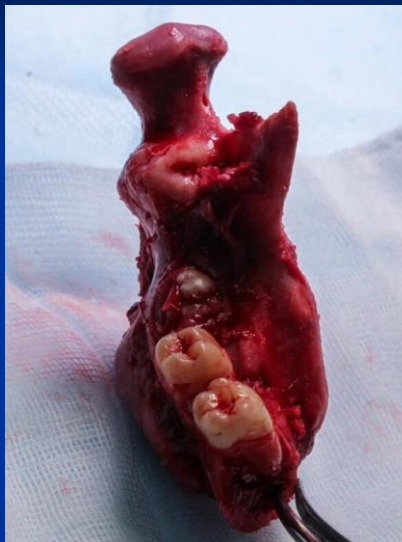
Радиологически: На серии томограмм и вторичных реконструкциях, включая 3D – в области угла нижней челюсти слева, с распространением на ветвь и тело, определяется объемное многокамерное образование с наличием перегородок, с плотностью содержимого от 48 до 55 ед.Н, которое вызывает вздутие кости, нарушение кортикального слоя. Отмечается смещение 2.7 и 2.8 зубов кнутри. Периастиальной реакции отчетливо не выявляется. Определяется утолщение и инфильтрация прилежащих мягких тканей дна полости рта.

Заключение: КТ-картина объемного образования нижней челюсти слева

Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

- М., 13 лет

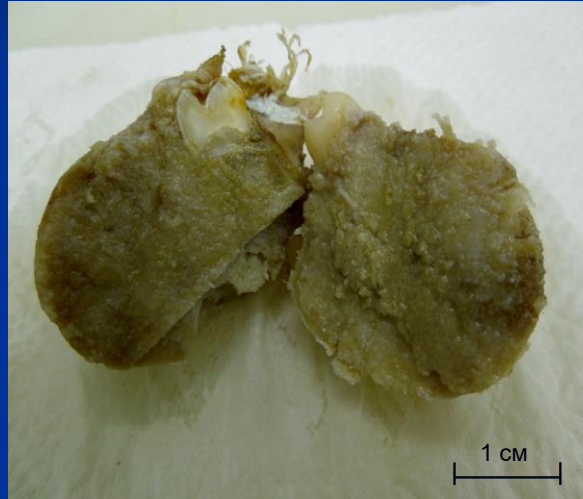
Деформация альвеолярной части нижней челюсти в области 3.6-3.7, округлой формы, покрытое неизменной слизистой оболочкой.



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

■ М., 13 лет

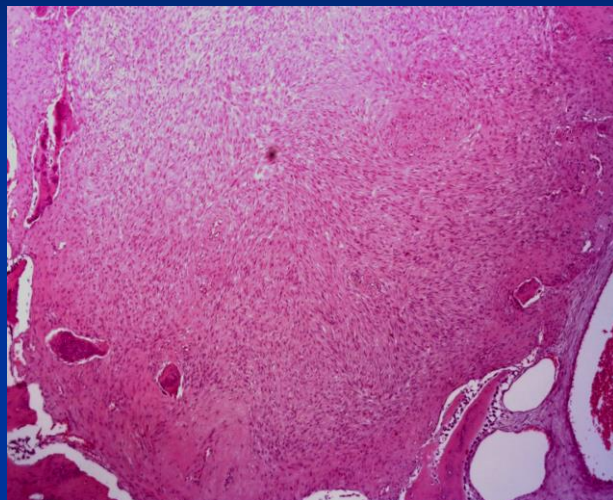
Макроскопическая картина: опухолевый узел диаметром 6 см, на распилах опухоль имеет сероватый цвет, зернистую поверхность, плотно-эластической консистенции, с четкими границами, кортикальная пластинка частично разрушена.



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

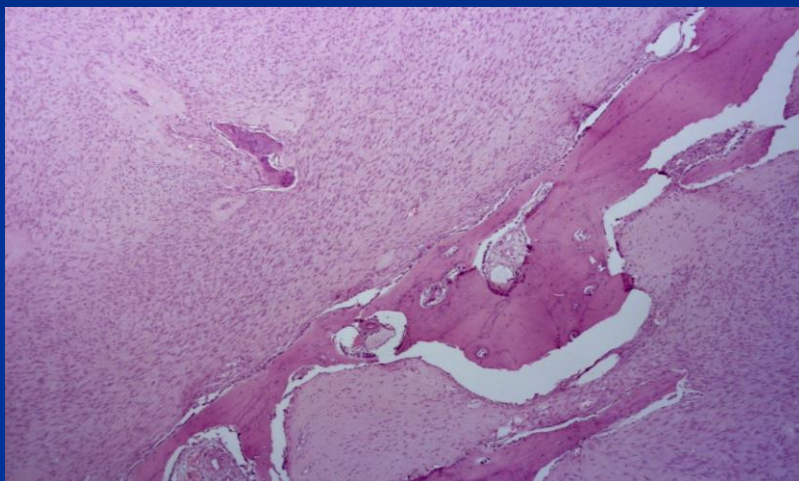
■ М., 13 лет

Микроскопическая картина: фрагменты костной ткани с зонами остеолизиса и реактивного костеобразования с разрастанием опухолевой ткани умеренной клеточности из пучков веретеновидных фибробластоподобных клеток.



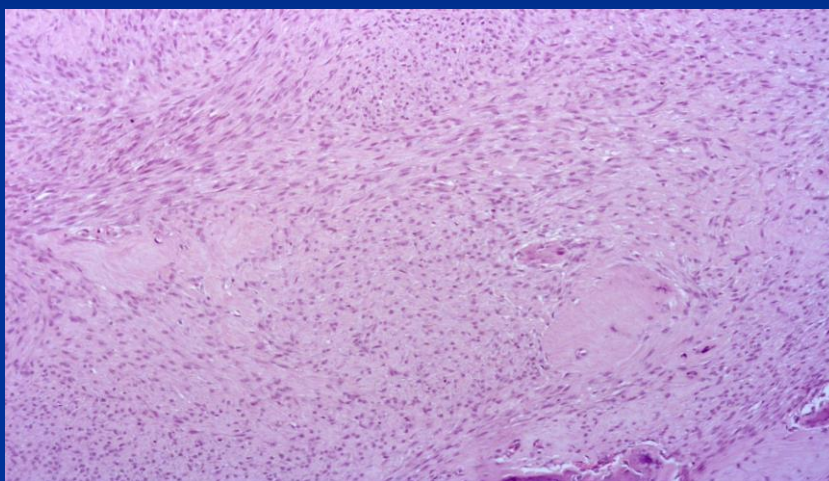
Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

■ М., 13 лет



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

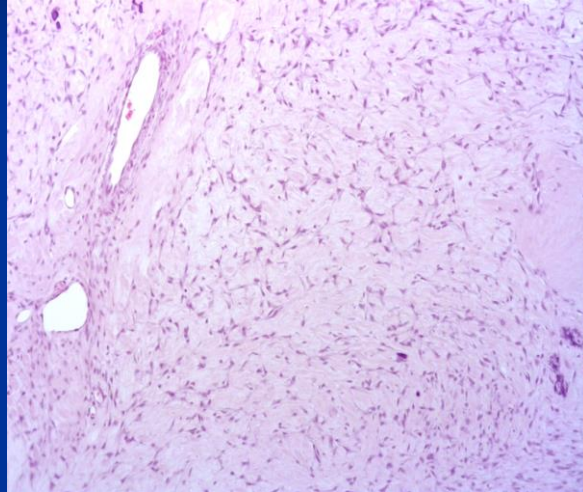
■ М., 13 лет



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

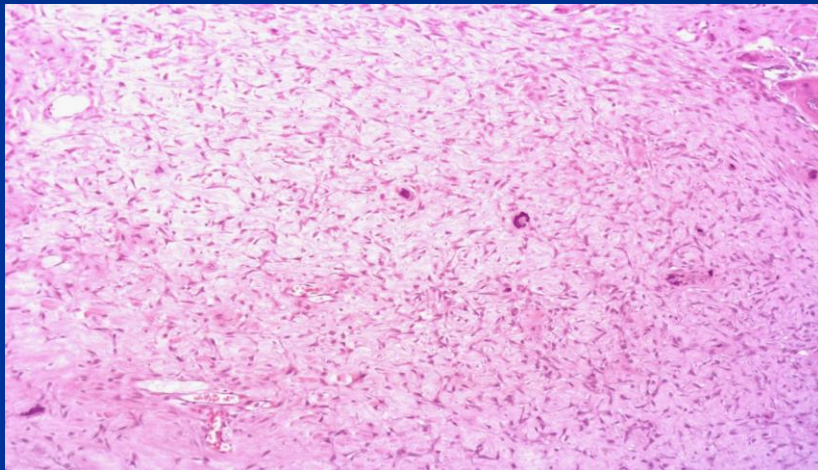
■ М., 13 лет

Микроскопическая картина: в строме присутствует зрелый collagenозный компонент, миксоидные зоны со звездчатыми клетками. Сосуды изогнутые и сдавленные



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

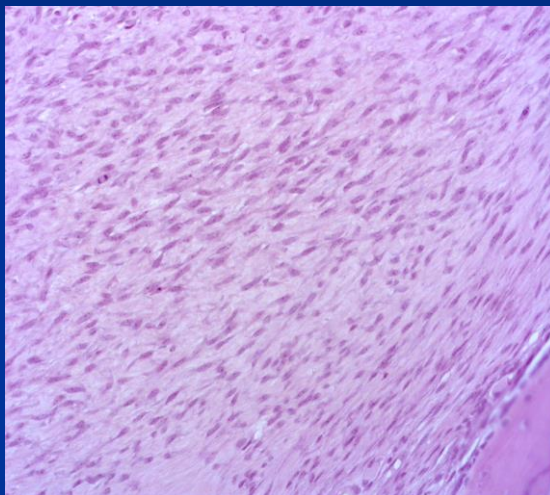
■ М., 13 лет



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

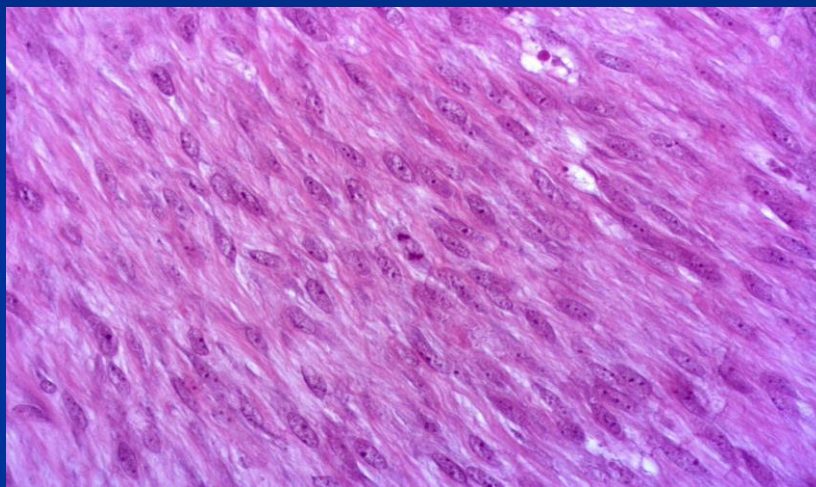
■ М., 13 лет

Микроскопическая картина: пучки веретеновидных фибробластоподобных клеток с вытянутыми ядрами с тонкодисперстным хроматином и мелкими ядрышками (от 1 до 4), с низкой митотической активностью (менее 1 митоза в 20 полях зрения при увеличении $\times 400$)



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

■ М., 13 лет



Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности

■ М., 13 лет

Иммуногистохимическое исследование проведено в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ

Положительная диффузная экспрессия опухолевыми клетками MUC4, SMA

Отрицательная экспрессия с антителами SATB2, PCK

Саркома Юинга/примитивная нейроэктодермальная опухоль

1. Частота заболеваемости не превышает 0,6-3 на 1 млн населения В структуре общей онкологической заболеваемости на ее долю приходится около 10-15% всех первичных опухолей костей
2. Как правило возникает у детей и подростков, с преобладанием пациентов мужского пола. Однако может регистрироваться в широком возрастном диапазоне
3. Может локализоваться в любом отделе скелета и выступать как первичная экстраоссальная опухоль мягких тканей. 10-13% от общего количества регистрируемых случаев приходится на локализацию в позвонках, ребрах, ключице, лопатке, костях черепа и в мелких костях кистей, стоп, что является нетипично для саркомы Юинга. В литературе описаны единичные случаи с локализацией в костях челюстей
4. Цитогенетические, иммуногистохимические исследования показали нейроэктодермальное происхождение клеток саркомы Юинга, что позволяет находить в ее спектре и примитивной нейроэктодермальной опухоли (PNET)

Саркома Юинга/примитивная нейроэктодермальная опухоль

1. Характеризуется высоко агрессивным характером клинического поведения. При первичном обращении у 25-30% пациентов обнаруживают отдаленные гематогенные метастазы, с преимущественной локализацией в лёгких, также выявляется ранняя инвазия в окружающие мягкие ткани
2. К независимым факторам неблагоприятного прогноза, помимо метастазов и наличия ранних рецидивов, являются размер опухоли (более 8 см) и детский возраст (младше 10 лет)
3. Пятилетняя выживаемость больных, имеющих ранние рецидивы, не превышает 4-8,5%

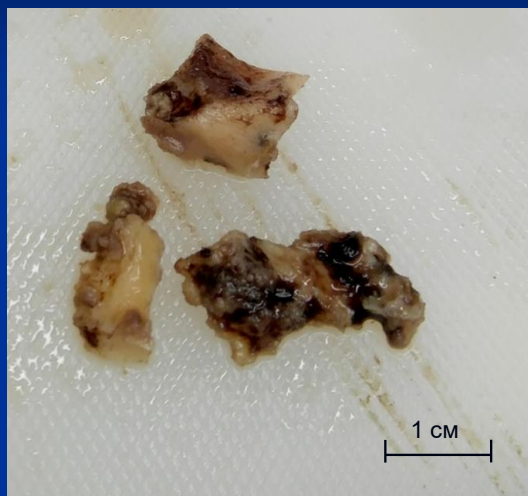
Саркома Юинга/примитивная нейроэктодермальная опухоль

Радиологически: имеет ряд характерных особенностей. К ним относится сосуществование деструктивного и реактивного (остеосклеротического) процессов костеобразования. Распространение опухолевого процесса на кортикальный слой вызывает его разволокнение, расслоение, нечеткость контуров, секвестрацию. Вовлечение надкостницы стимулирует периостальное костеобразование пластинчатого («луковичный периостоз») или игольчатого типа в виде спикул («лучистый периостоз»). Практически всегда имеется мягкотканый компонент опухоли

Саркома Юинга

■ М., 9 лет

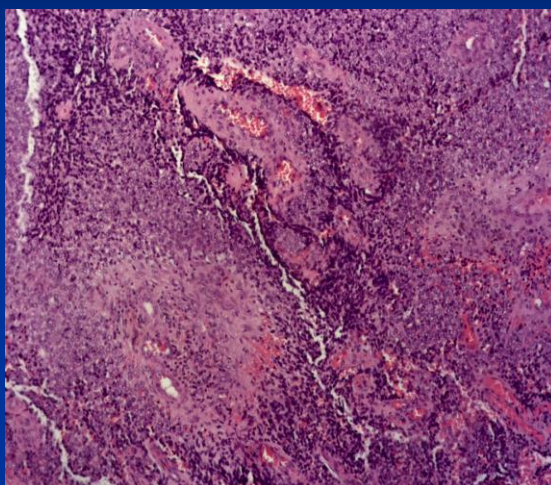
Макроскопическая картина: опухолевая ткань мягкой консистенции, вида «рыбьего мяса», может быть практически в виде жидкой субстанции, сероватого цвета.



Саркома Юинга

■ М., 9 лет

Микроскопическая картина: диффузные поля опухоли, которая состоит из мелких округлых мноморфных клеток, с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением, с участками перичитарного варианта строения. Выявляются крупные сосуды с утолщенными фибрированными мышечными стенками и пролиферирующим эндотелием, тонкостенные капилляры. Некрозы отсутствуют

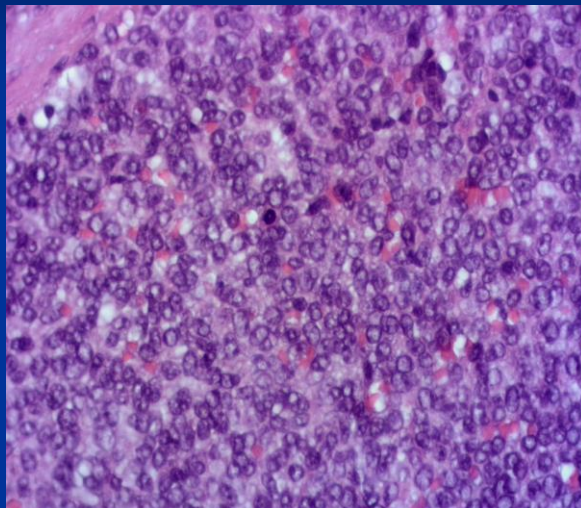


Саркома Юинга

■ М., 9 лет

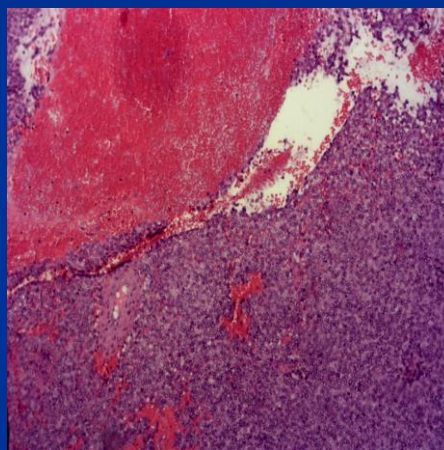
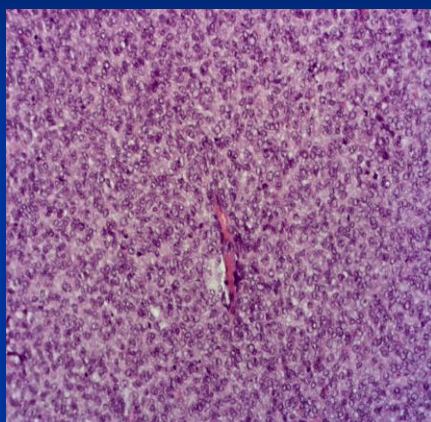
Микроскопическая

картина: опухолевые клетки имеют узкую светлую слабоэозинофильную цитоплазму с нечеткими границами, с везикулярными округлыми ядрами со светлым хроматином и мелкими эозинофильными ядрышками. Умеренно выраженная митотическая активность. Полное отсутствие признаков к продукции матрикса. Многочисленные зоны кровоизлияний.



Саркома Юинга

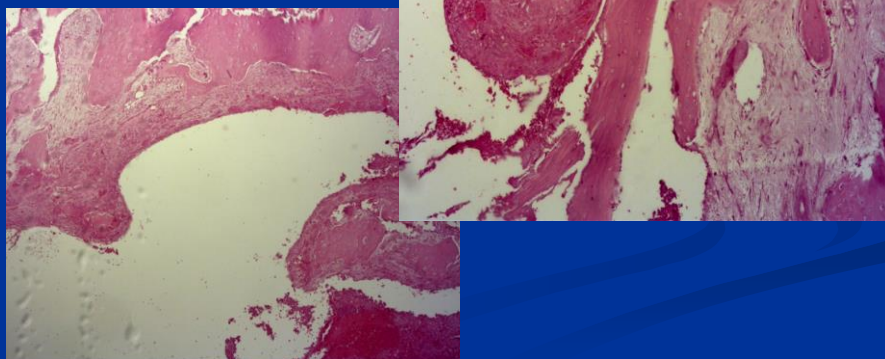
■ Наблюдение 6805, М., 9 лет



Саркома Юинга

■ М., 9 лет

Микроскопическая картина: в костной ткани с признаками резорбции располагаются кистозные полости, заполненные частично опухолевой тканью



Саркома Юинга

■ М., 9 лет

Иммуногистохимическое исследование проведено в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ.

Положительная экспрессия опухолевыми клетками **CD99, ERG, FLI-1, NKX2**

Отрицательная экспрессия клетками опухоли с антителами **WT1, Cyclin D1, PCK, Desmin**

