

Дифференциальная диагностика доброкачественных опухолей костей черепа

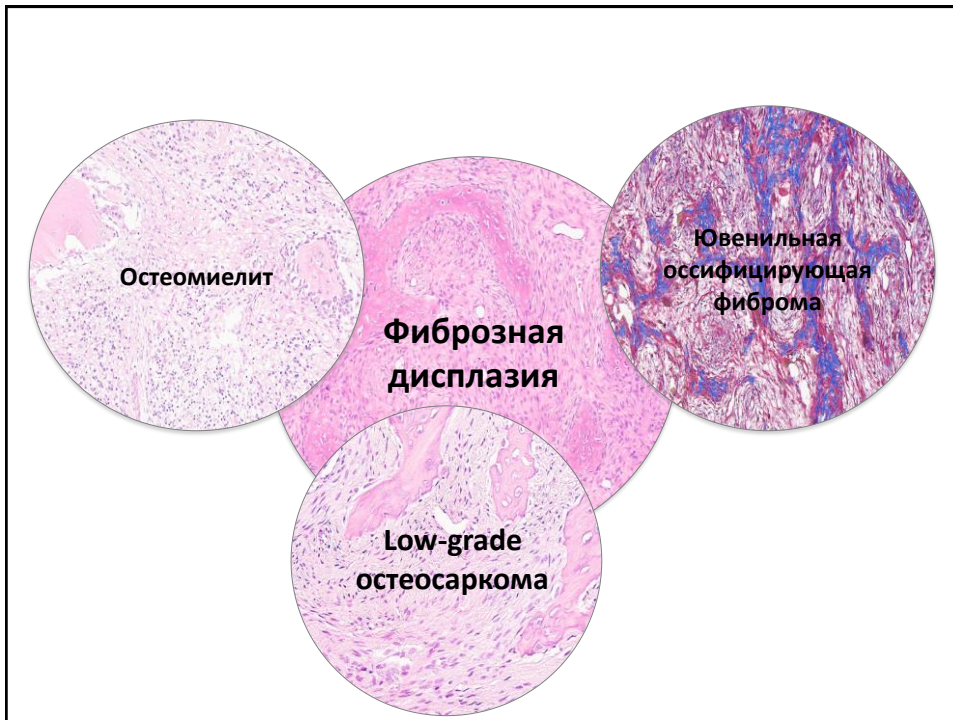
Эктова Анастасия Павловна

Российская Детская Клиническая Больница

Москва, 2019

Спектр доброкачественных опухолей костей черепа

- Фиброзная дисплазия
- Остеоид-остеома
- Хондрома



Фиброзная дисплазия (ФД)

- Доброкачественное спорадическое фиброзно-костное поражение
- Монооссальная или полиоссальная формы
- Краниофациальная локализация является одной из наиболее частых.
- Может встречаться в любом возрасте, но чаще у детей и подростков.

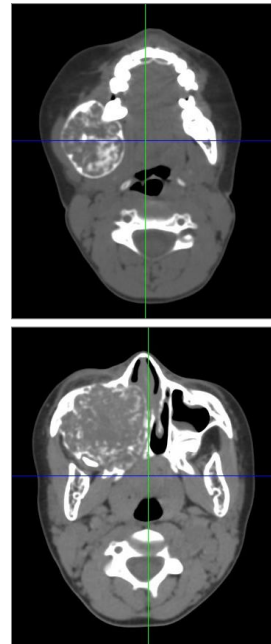
Фиброзная дисплазия (ФД)

- Деформация лица
- Локальный болевой синдром
или нарушение чувствительности
- Нарушение прикуса.
- При ФД с поражением параназальных синусов симптомы назальной обструкции.
- Время от возникновения первых симптомов до обращения в клинику может варьировать от 1 месяца до нескольких лет.

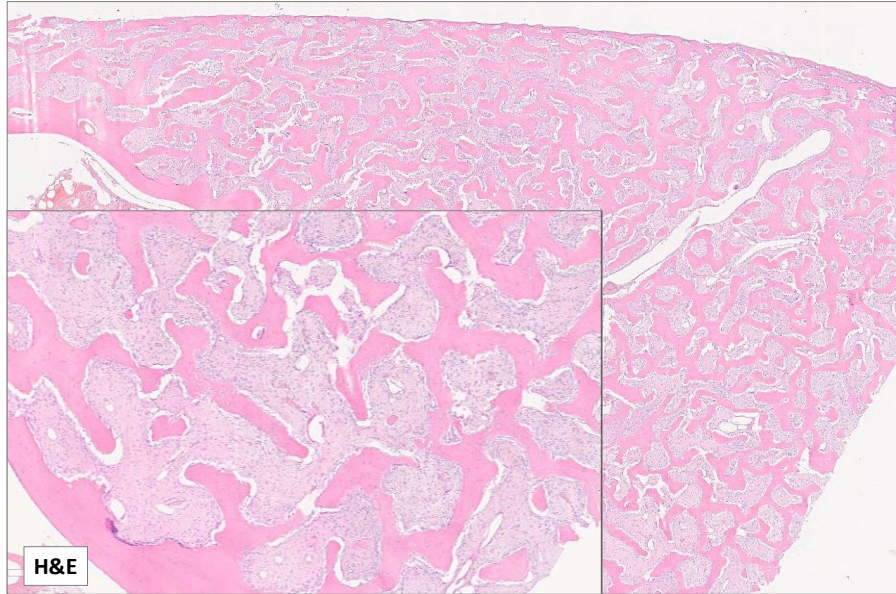


Фиброзная дисплазия

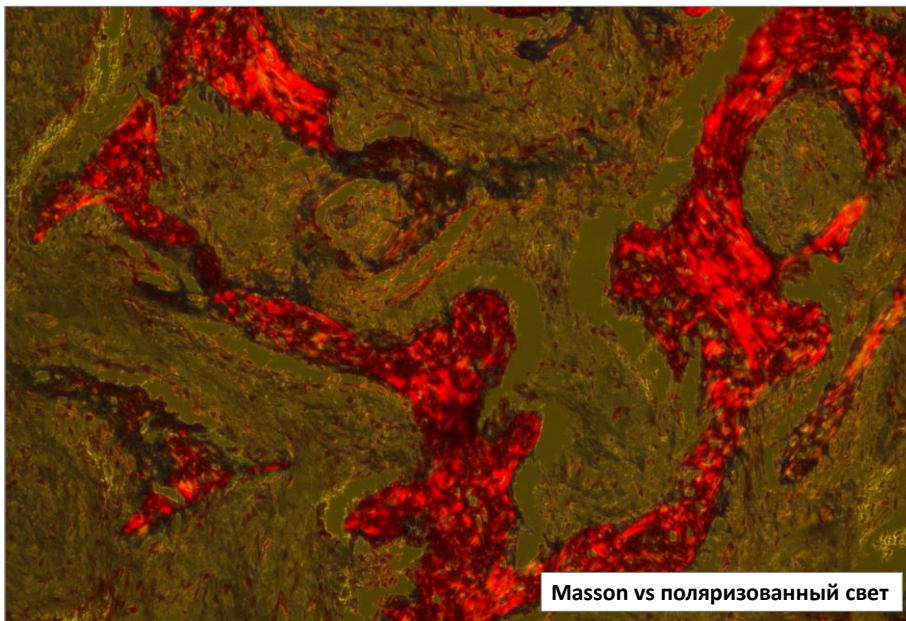
- Хорошо ограниченный очаг
- Границы со склеротическими изменениями, часто по типу «ободка»
- Вид «матового стекла», степень плотности может варьировать.
- Нет периостальной реакции.
- Нет поражения прилежащих мягких тканей.



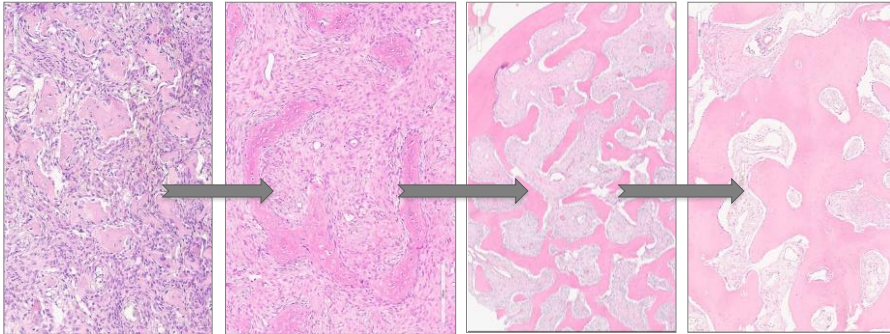
Фиброзная дисплазия



Фиброзная дисплазия



Процесс «созревания» костной ткани при ФД



Ранние формы фиброзной дисплазии представлены гиперклеточной стромой и содержат костные трабекулы волокнистого строения по типу «woven bone», окруженные по периферии остеобластическим ободком. Строма более зрелых форм менее клеточная, содержит костный трабекулы как волокнистого, так и пластинчатого строения.

Roy Eversole, Lan Su, Samir ElMoftu. Benign fibro-osseous lesions of the craniofacial complex. A review. Head and Neck Pathol (2008) 2:177-202.

Ювенильная оссифицирующая фиброма

- Хорошо ограниченное доброкачественное образование, состоящее из фиброзной клеточной стромы и минерализованного компонента (различных вариантов).
 - Ювенильная трабекулярная оссифицирующая фиброма (JTOF).
 - Ювенильная псаммоматозная оссифицирующая фиброма (JPOF).
- Большинство случаев ювенильной оссифицирующей фибромы встречаются в 2-4 декадах жизни и чаще выявляются у женщин.

Ювенильная оссифицирующая фиброма

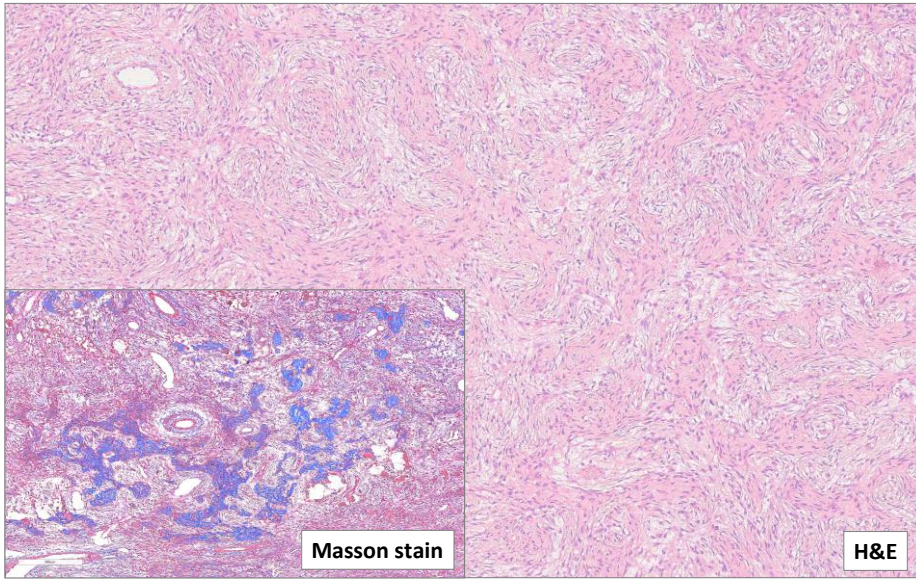
- Четкие границы со склеротическим ободком по периферии.
- Кортикальный слой может быть частично разрушен.
- При КТ-исследовании образование по типу «матового стекла».



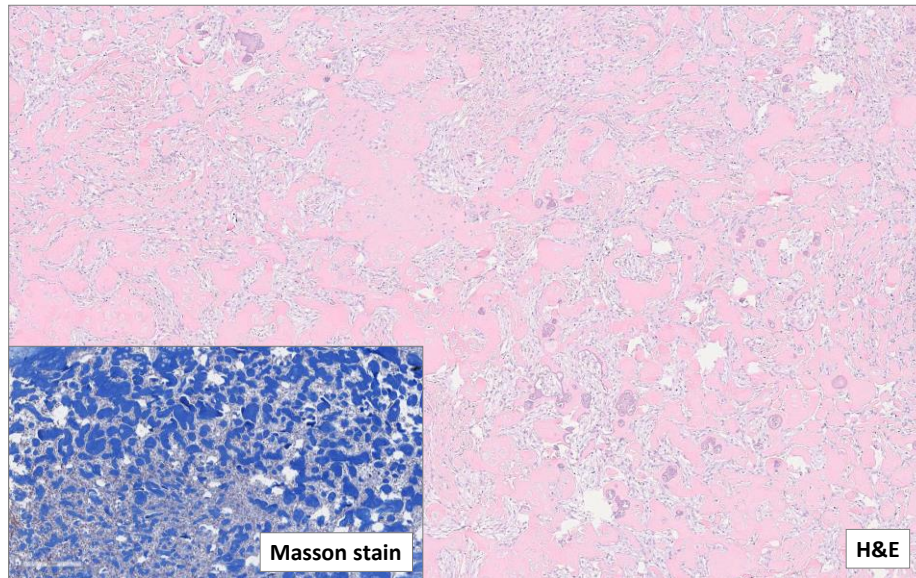
Ювенильная оссифицирующая фиброма

- Строма гиперклеточная (веретеновидные и звездчатые клетки)
- Незрелый клеточный остеоид с нечеткими границами, сложно отличить от стромы
 - JPOF - псаммомные тельца
 - JTOF – трабекулярные структуры
- Нет созревания до пластинчатой костной ткани
- Кластеры гигантских многоядерных клеток
- Митотическая активность низкая или отсутствует.

**Ювенильная оссифицирующая фиброма
трабекулярный вариант (JTOF)**

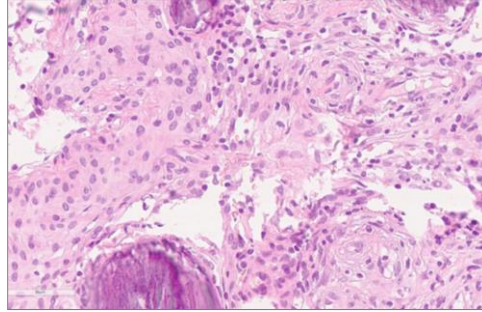


**Ювенильная оссифицирующая фиброма
псаммоматозный вариант (JPOF)**

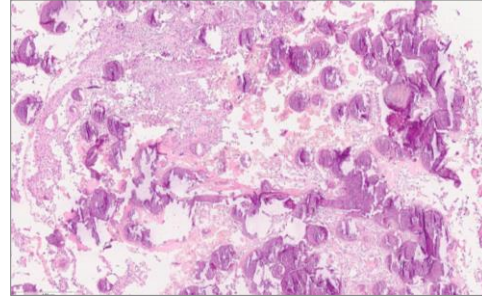


Псаммоматозная менигиома

Псаммомные тельца структурно не ассоциированы с клетками опухоли

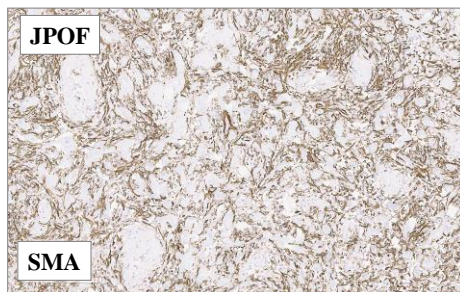
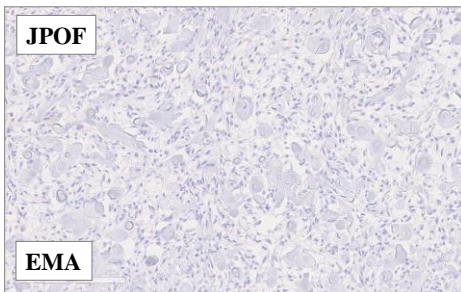


Неравномерное «причудливое» распределение псаммомных телец в ПМ



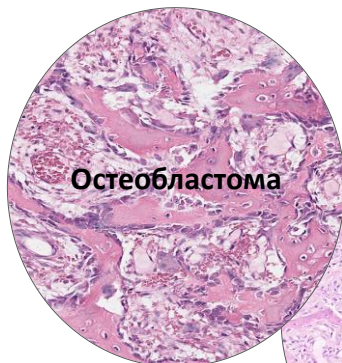
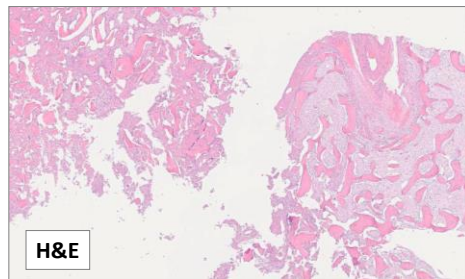
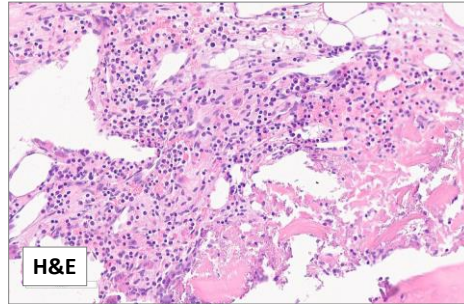
Ювенильная оссифицирующая фиброма VS Псаммоматозная менигиома

	EMA	SMA
JPOF	-	+
PM	+	-



Остеомиелит

- Плохо ограниченный очаг
- Вовлечение зубов
- Могут быть поражены сразу несколько анатомических зон (тело, ветвь и суставной отросток).
- Соответствующие клинические симптомы (интоксикация, гипертермия и др.).



Остеоид остеома

- Медленно растущая доброкачественная костеобразующая опухоль
- Может возникать в любом возрасте, но чаще у детей и подростков
- Диспропорциональный болевой синдром, возникающий в ночное время
- Локально - отечность, покраснение

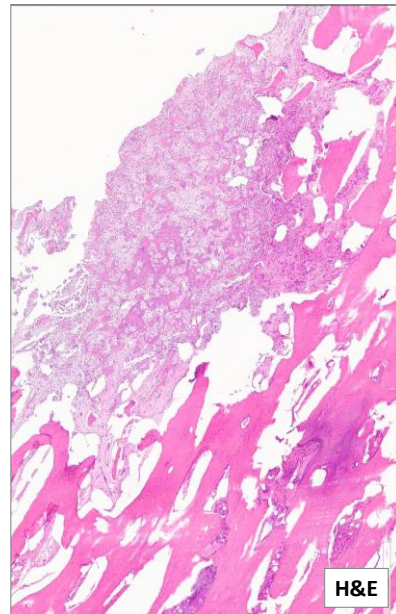
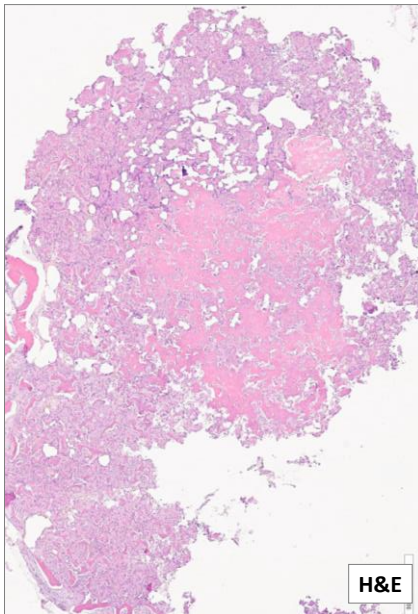
Остеоид остеома

- Размер менее 2 см
- Рентгенологически два компонента
- Литический очаг в центре – нидус
- Выраженный кортикальный склероз
- На МРТ выраженный перифокальный отек

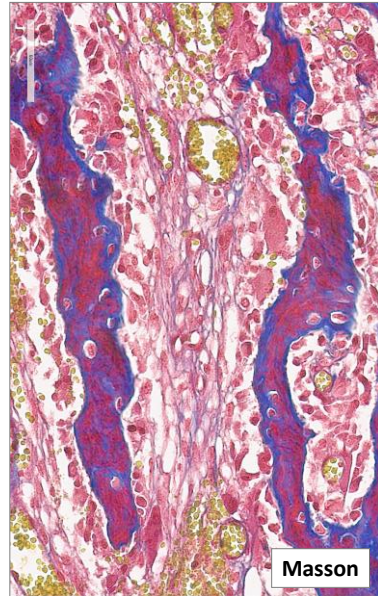
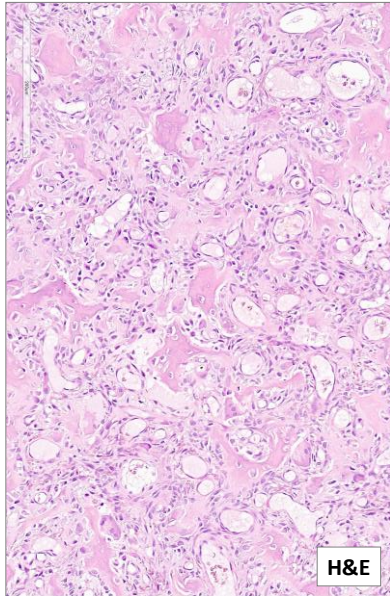
Остеоид остеома

- Нидус представлен остеобластами, продуцирующими остеоид
- Остеоид может быть распределен полями или в виде трабекул, окруженных остеобластическим ободком
- Нет ядерной атипии и хрящевого компонента

Остеоид остеома



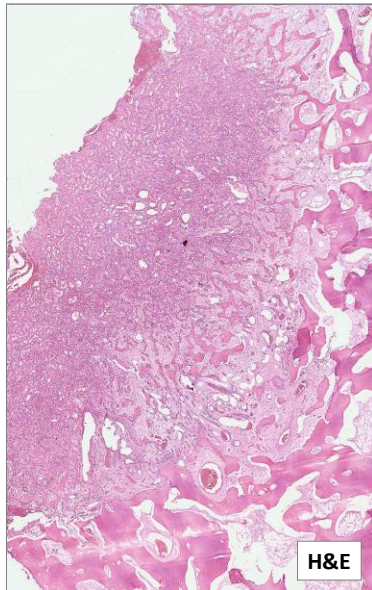
Остеоид остеома



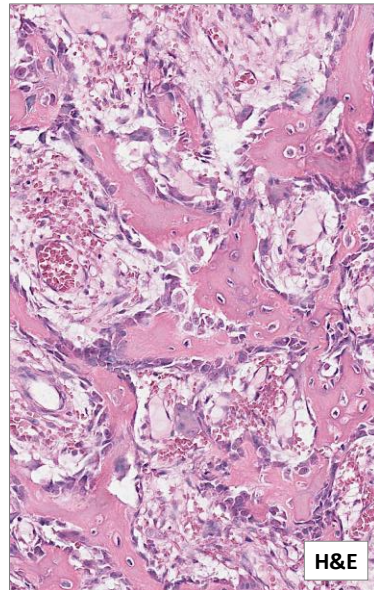
Остеобластома

- Доброкачественная опухоль, продуцирующая костную ткань
- Более 2 см в диаметре
- Чаще встречается в возрасте 10-30 лет.
- Характерная локализация – дужки позвонков
- Костный матрикс волокнистого строения

Остеобластома



H&E



H&E

Остеобластома/остеоид остеома

Am J Surg Pathol. 2019 Dec;43(12):1661-1667. doi: 10.1097/PAS.0000000000001355.

FOS Expression in Osteoid Osteoma and Osteoblastoma: A Valuable Ancillary Diagnostic Tool.

Amary E^{1,2}, Markert E¹, Berisha F¹, Ye H¹, Gerrard C¹, Cool P³, Tirabosco R¹, Lindsay D¹, Pillay N^{1,2}, O'Donnell P¹, Baumhoer D⁴, Flanagan AM^{1,2}.

Author information

- 1 Royal National Orthopaedic Hospital, Stanmore.
- 2 Cancer Institute, University College London, London.
- 3 The Robert Jones and Agnes Hunt Orthopaedic Hospital, Oswestry and Keele University, Oswestry, UK.
- 4 Basel Bone Tumour Reference Centre (BBTRC), University Hospital Basel and University of Basel, Basel, Switzerland.

Nat Commun. 2018 Jun 1;9(1):2150. doi: 10.1038/s41467-018-04530-z.

Recurrent rearrangements of FOS and FOSB define osteoblastoma.

Fittall MW^{1,2,3}, Mifsud W^{2,3,4}, Pillay N^{2,5}, Ye H⁵, Strobi AC⁵, Verfaillie A¹, Demeulemeester J^{1,6}, Zhang L⁷, Berisha F⁵, Tarabichi M^{1,3}, Young MD³, Miranda E², Tarpey PS³, Tirabosco R⁵, Amary E⁵, Grigoriadis AE⁸, Stratton MR³, Van Loo P^{1,6}, Antonescu CR⁷, Campbell PJ³, Flanagan AM^{9,10}, Behjati S^{11,12}.

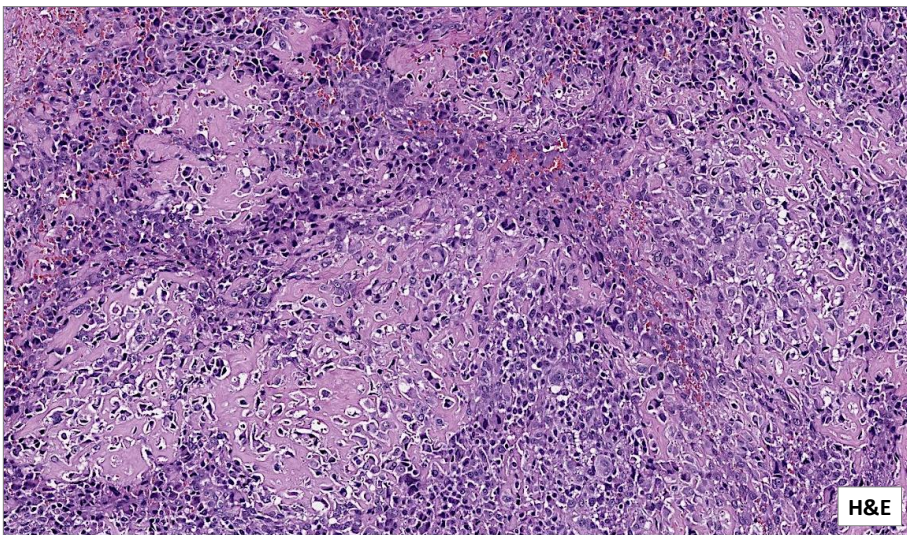
Author information

- 1 The Francis Crick Institute, London, NW1 1AT, UK.
- 2 University College London Cancer Institute, London, WC1E 6DD, UK.
- 3 Wellcome Trust Sanger Institute, Hinxton, Cambridgeshire, CB10 1SA, UK.
- 4 Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, WC1N 3JH, UK.
- 5 Department of Histopathology, Royal National Orthopaedic Hospital NHS Trust, Stanmore, Middlesex, HA7 4LP, UK.
- 6 Department of Human Genetics, University of Leuven, Leuven, 3000, Belgium.
- 7 Department of Pathology, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, NY, 10065, USA.
- 8 Centre for Craniofacial and Regenerative Biology, King's College London, Guy's Hospital, London, SE1 9RT, UK.
- 9 University College London Cancer Institute, London, WC1E 6DD, UK. a.flanagan@ucl.ac.uk.
- 10 Department of Histopathology, Royal National Orthopaedic Hospital NHS Trust, Stanmore, Middlesex, HA7 4LP, UK. a.flanagan@ucl.ac.uk.
- 11 Wellcome Trust Sanger Institute, Hinxton, Cambridgeshire, CB10 1SA, UK. sb31@sanger.ac.uk.
- 12 Department of Paediatrics, University of Cambridge, Cambridge, CB2 0QQ, UK. sb31@sanger.ac.uk.

Классическая остеосаркома

- Разрушает надкостницу и пораженную кость (литический компонент)
- Плохо ограничена
- Нет перифокальной зоны склероза
- Периостальная реакция
- Массивный мягкотканый компонент
- Часто обнаруживается так называемый «облаковидный» паттерн (cloud-like) из-за неравномерной оссификации

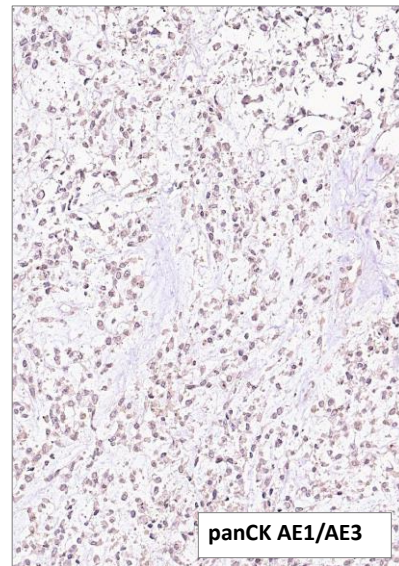
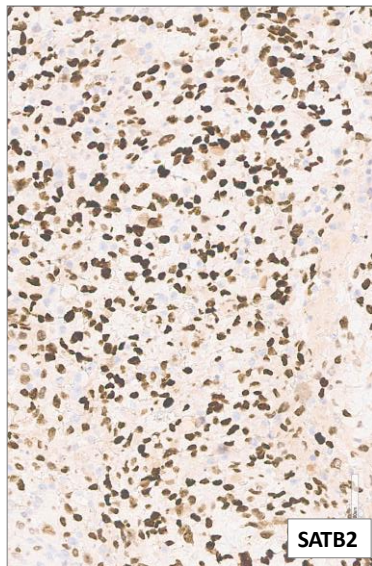
Остеобластический вариант

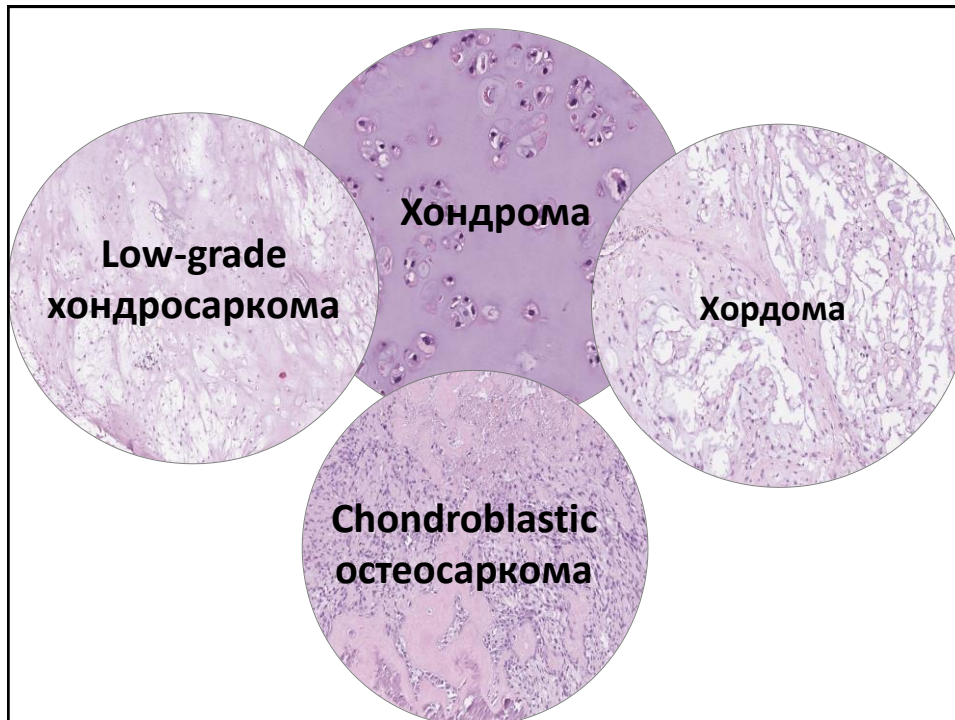


Остеобластический вариант остеосаркомы

- **SATB2 !!!**
- **PanCK**
- **EMA**
- S-100 Protein
- Osteocalcin
- Osteonectin
- SMA
- NSE
- CD99

Остеобластический вариант





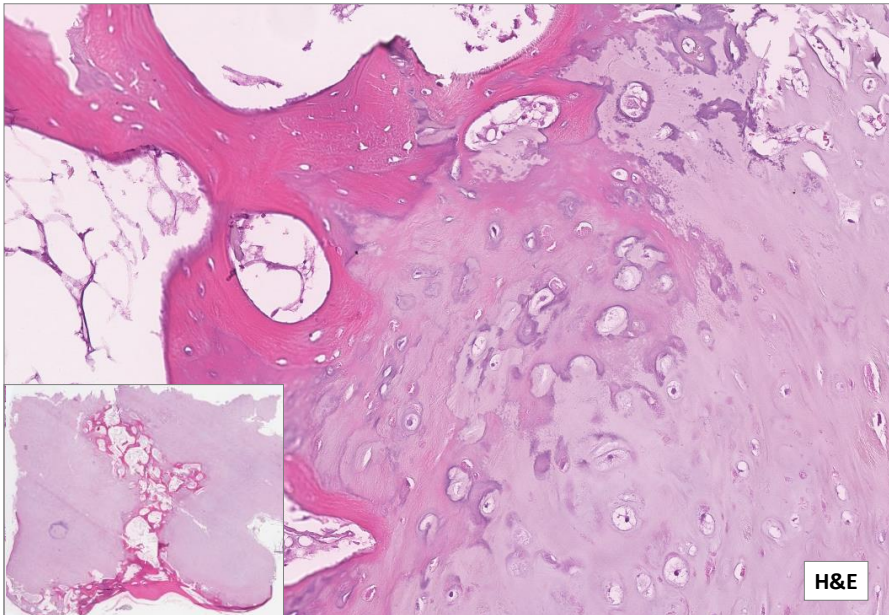
Хондрома

- Доброкачественная опухоль хрящевой ткани
- Краниальные хондромы составляют 0,2-0,3% от всех первичных опухолей костей черепа
- Большинство интракраниальных хондром (около 75%) расположены в костях основании черепа
- Интракраниальные хондромы ассоциированы с болезнью Олье, множественным энхондроматозом или синдромом Маффуччи

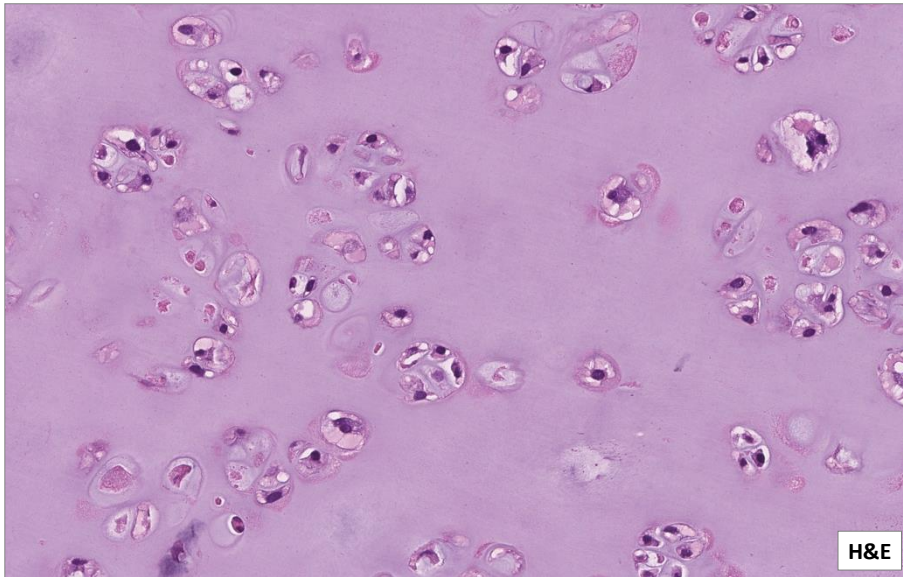
Хондрома

- На рентгене – лобулированное образование с четкими границами
- Содержат кальцинаты в матриксе опухоли
- Может определяться частичное разрушение костной ткани
- Редко с гиперостозом
- Кольцевидное или «сотовидное» накопление контраста на T1 МРТ

Хондрома



Хондрома

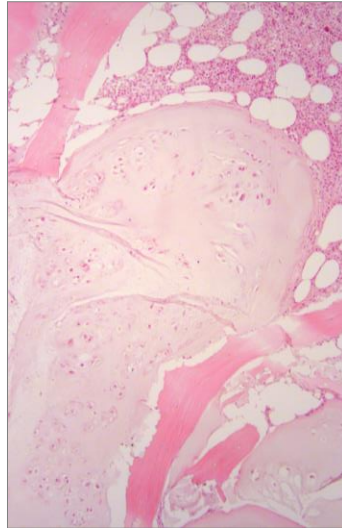


Хондросаркома

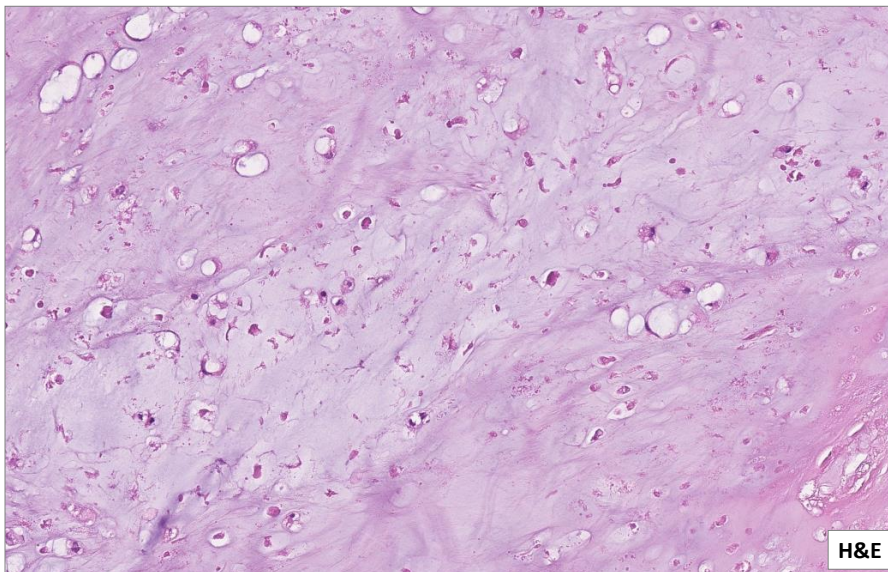
- Гетерогенная группа локально агрессивных или злокачественных опухолей, продуцирующих хрящевой матрикс
- 0,15-1,15% от всех опухолей головы и шеи
- 4-5 декада жизни
- Чаще поражают кости основания черепа
- Классическая вариант хондросаркомы преобладает
- Мутация IDH1

Хондросаркома grade I

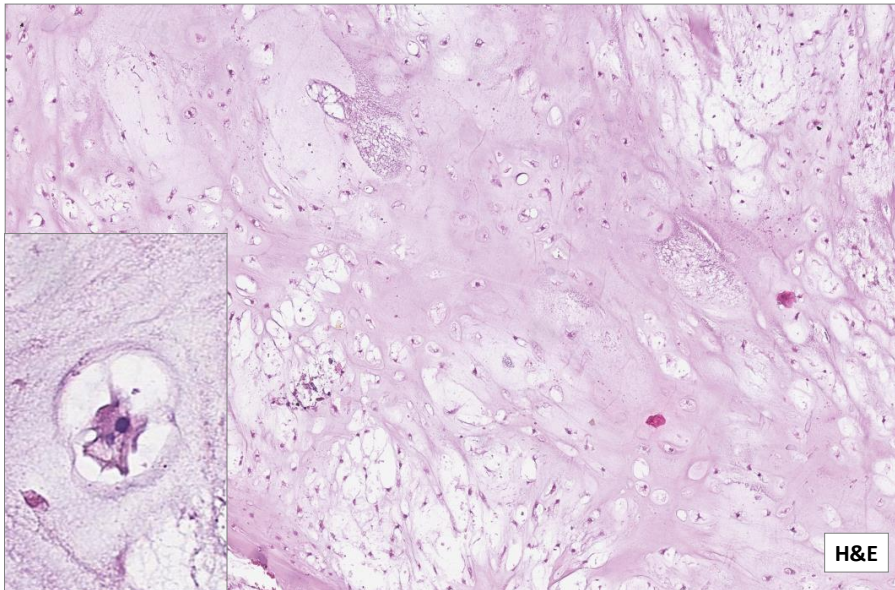
- Литический очаг
- Четкие границы
- Лобулированная форма
- «Permeative pattern»
- Распространение в окружающие мягкие ткани
- Микрокальцинаты неправильной «попкорноподобной» формы



Хондросаркома grade I



Хондросаркома grade I



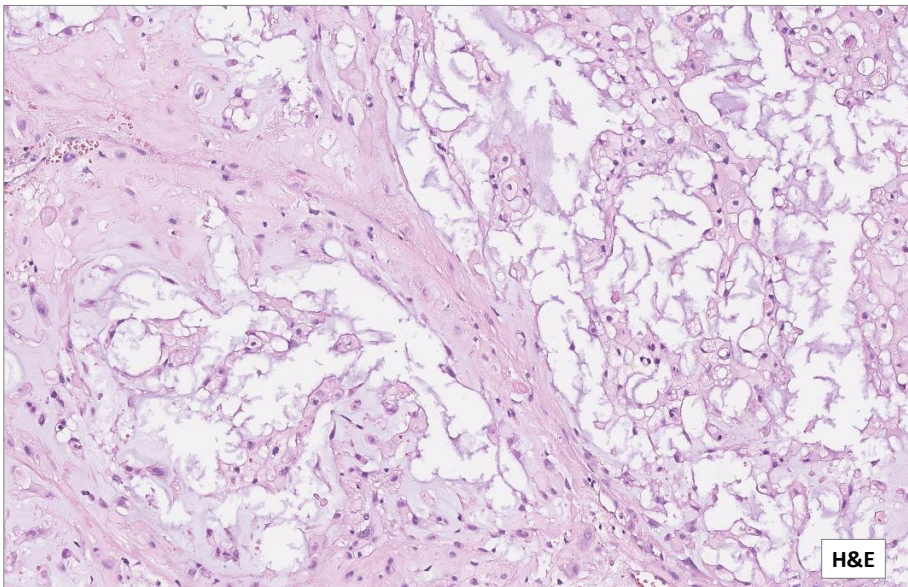
Хордома

- Злокачественная опухоль с признаками нотохордальной дифференцировки
- Составляют 1% от всех интракраниальных опухолей
- До 90% интракраниальных хордом локализуется в области клиновидно-затылочного сочленения

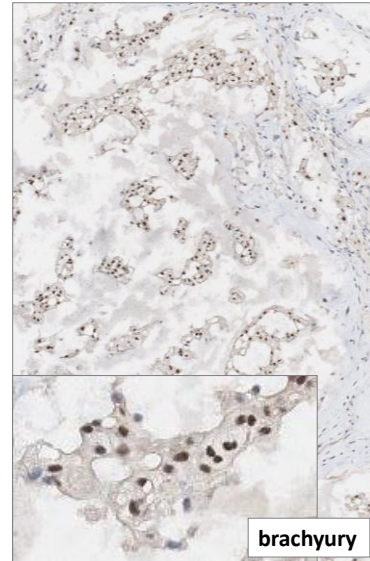
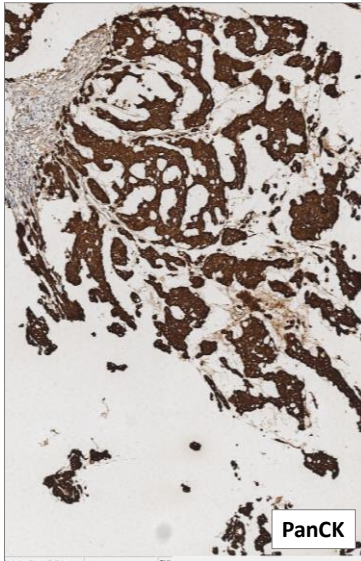
Хордома

- Очаг лобулированной формы
- Четкие границы без склероза
- Срединное расположение
- КТ: могут определяться микрокальцинаты
- Литическое поражение прилежащей костной ткани

Хордома



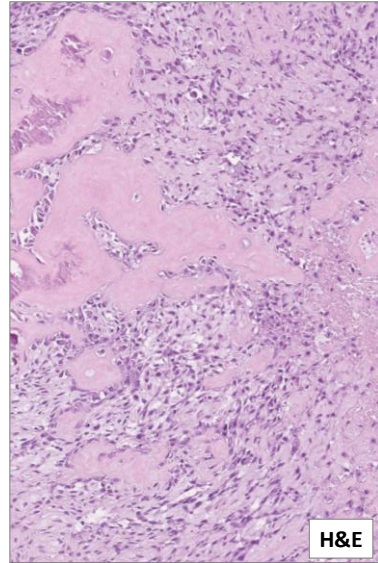
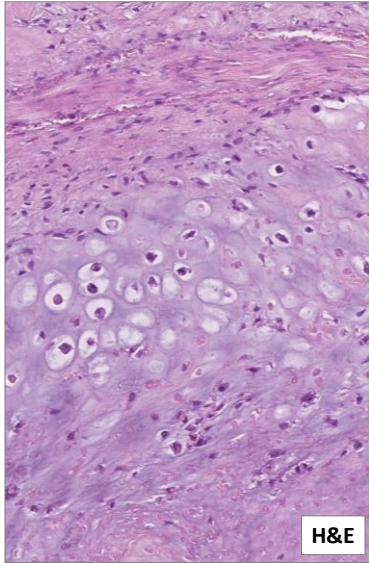
Хордома



Хондробластический вариант классической остеосаркомы

- менее 2% от всех опухолей черепа
- 3 и 4 декада жизни
- Литический очаг
- Периостальная реакция
- Разрушение костной ткани
- Распространение в окружающие мягкие ткани
- «Облаковидные» кальцинаты
- Наличие двух компонентов – хрящевого и костного

Хондробластический вариант классической остеосаркомы



World Neurosurgery
Volume 122, February 2019, Pages 1-7

Literature Review

Intracranial Dural Parafalcine Chondroma: Case Report and Systematic Review of the Literature

Jensyn Cone Sullivan¹, Jeffrey Goldsmith^{1,4}, Rafael Rojas², Hemant Varma^{3,4}, Ekkehard M. Kasper³

<https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.09.169> [Get rights and content](#)

	Definition	Demographics	Clinical Syndrome	Radiology	Macroscopy	Histopathology	Immunohistochemistry
Chondroma	Benign, slowly enlarging lesion of well-circumscribed mature cartilage	3rd–4th decades, M = F	Skull base: diplopia, headaches, cranial nerve palsies	T1 hypointense, T2 hyperintense, rim contrast enhancement, nonlytic	Cartilaginous, blue-gray cut surfaces	Mature chondrocytes without mitosis or atypia	Positive for S100 and vimentin; negative for EMA, CK, Ki67, and brachyury
Chondrosarcoma	Malignant chondrosarcoma arising centrally in bone	5th–7th decades, M > F	Skull base: diplopia, headaches, cranial nerve palsies, additionally with pain and rarely bone fractures	T1 hypointense, T2 hyperintense, heterogeneous moderate to intense contrast enhancement, deep endosteal scalloping, lytic	Cartilaginous, blue-gray cut surfaces commonly with bone destruction or invasion	Increased cellularity, mitosis and atypia, loss of organization, lobular disarray, infiltrating border common	Positive for S100, vimentin, and Ki67; negative for EMA, CK, and brachyury
Chondroid chordoma	Malignant tumor with notochordal differentiation	4th–8th decades, M > F	Skull base: diplopia, headaches, cranial nerve palsies	T2 extremely bright, heterogeneous/honeycombing contrast enhancement, lytic	Cartilaginous, blue-gray cut surfaces commonly with bone destruction or invasion	Chondrocytes with bubbly, vacuolated cytoplasm; increased cellularity, mitosis and atypia, loss of organization, lobular disarray, infiltrating border common	Positive for S100, vimentin, EMA, CK, brachyury, and Ki67

M, male; F, female; EMA, epithelial membrane antigen; CK, cytokeratin.

Спасибо за внимание!

patanatomia.rdkb@gmail.com

ektozz@gmail.com