

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ



Подготовила:
Сборец М.А.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- ❖ Заболеваемость ЗНО костей 0.5-2 на 100 тыс. человек в год.
- ❖ На злокачественные опухоли костей приходится примерно 1% от всех злокачественных новообразований.
- ❖ Метастазы злокачественных опухолей в костях наблюдаются примерно в 2-4 раза чаще первичных опухолей в них.
- ❖ Пик заболеваемости в возрасте 10-30 лет.

ФАКТОРЫ РИСКА

- Травма
- Ионизирующее излучение
- Наследственная предрасположенность (болезнь Педжета, ретинобластома)
- Доброкачественные новообразования костей.

РАЗЛИЧАЮТ:

- Первичные новообразования костей.
 - доброкачественные
 - злокачественные (собственно саркомы костей)
- Вторичные ЗНО
(или метастатическое поражение костей)

ВСЕ ПЕРВИЧНЫЕ ОПУХОЛИ РАЗДЕЛЯЮТСЯ:

- ⦿ По гистогенезу
- ⦿ Форме роста
- ⦿ Особенности метастазирования

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ

- Костеобразующие опухоли
 - Центральная остеосаркома.
 - Телеангиэктатическая остеосаркома.
 - Интраоссальная хорошо дифференцированная (low grade) остеосаркома.
 - Круглоклеточная остеосаркома.
 - Паростальная остеосаркома.
 - Периостальная остеосаркома.
 - Высококлеточная (high grade) поверхностная остеосаркома.
- Хрящеобразующие опухоли
 - Хондросаркома.
 - Юкстакортикальная (периостальная) хондросаркома.
 - Мезенхимальная хондросаркома.
 - Дедифференцированная хондросаркома.
 - Светлоклеточная хондросаркома.
 - Злокачественная хондросаркома.
 - Гигантоклеточная опухоль (остеокластома).
- Костномозговые опухоли:
 - Саркома Юинга.
 - Примитивная нейроэктодермальная опухоль кости (PNET).
 - Злокачественная лимфома кости.
- Сосудистые опухоли
 - : Ангиосаркома.
 - Злокачественная гемангиоперицитомы.
- Другие соединительнотканнные опухоли
 - Фибросаркома.
 - Злокачественная фиброзная гистиоцитомы.
 - Липосаркома.
 - Злокачественная мезенхимомы.
 - Лейомиосаркома.
 - Недифференцированная саркома.
- Неклассифицированные опухоли

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПО СИСТЕМЕ TNM

- ⦿ Т – первичная опухоль:
 - Tx – недостаточно данных для оценки первичной опухоли,
 - T0 – первичная опухоль не определяется,
 - T1 – опухоль не выходит за пределы кортикального слоя,
 - T2 – опухоль выходит за пределы кортикального слоя.
- ⦿ N – регионарные лимфатические узлы.
 - Nx – недостаточно данных для определения состояния регионарных лимфатических узлов,
 - N0 – нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов,
 - N1 – регионарные лимфатические узлы поражены метастазами.
- ⦿ M – отдаленные метастазы:
 - Mx – недостаточно данных для определения отдаленных метастазов,
 - M0 – нет признаков отдаленных метастазов,
 - M1 – имеются отдаленные метастазы.
- ⦿ pTNM – патогистологическая классификация
 - Категории pT, pN и pM соответствуют категориям T, N и M. G – гистопатологическая дифференцировка:
- ⦿ Gx – степень дифференцировки не может быть установлена,
 - G1 – высокая степень дифференцировки,
 - G2 – средняя степень дифференцировки,
 - G3 – низкая степень дифференцировки,
 - G4 – недифференцированные опухоли.

ГРУППИРОВКА ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ ПО СТАДИЯМ

Стадия IA	G1 G2	T1	N0	M0
Стадия IB	G1 G2	T2	N0	M0
Стадия IIA	G3 G4	T1	N0	M0
Стадия IIB	G3 G4	T2	N0	M0
Стадия III	Не определяетс я			
Стадия IVA	Любая G	Любая T	N1	M0
Стадия IVB	Любая G	Любая T	любаяN	M1

ФОРМЫ РОСТА ОПУХОЛИ:

- **Остеобластическая**
- **Остеокластическая**
- **Смешанная**

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ

1. Остеогенная саркома -33-35%
2. Хондросаркома 26-28%
3. Опухоль Юинга 17-20%
4. Хордома 4%
5. Фибросаркома 3%
6. Гистиоцитома 3%
7. Гигантоклеточная опухоль 2%

ХАРАКТЕРИСТИКА ОПУХОЛИ

- Макроскопически напоминает «рыбье мясо» (участки уплотнения и размягчения)
- Цвет опухоли
 - Саркома Юинга - от розового до малинового цвета
 - Остеогенная саркома - беловато-серого цвета
 - Хондросаркома - беловато-голубого цвета.
- Не имеет капсулы
- Консистенция мягкая, эластичная

КЛИНИКА:

- Боль- неопределенного характера, постепенно усиливается интенсивность боли, в отличие от воспалительных процессов при иммобилизации облегчение не возникает.
- Ограничение функции конечности.
- Выбухание или припухлость.
- Патологические переломы конечностей. (болевы́е ощущения менее выражены).

ОСТЕОГЕННАЯ САРКОМА

- ⦿ Возникает непосредственно из элементов кости, она характеризуется бурным течением и склонностью рано давать метастазы.
- ⦿ 65 % всех случаев падает на период от 10 до 30 лет, и чаще всего развитие саркомы отмечается в конце полового созревания.
- ⦿ Мужчины поражаются в два раза чаще, чем женщины.
- ⦿ Излюбленной локализацией являются длинные трубчатые кости - в метафизе кости.



РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ:

- ⊙ - метафизарная локализация в длинных трубчатых костях;
- наличие склеротических и литических очагов в кости, наличие васкуляризации;
- очаги патологического остеобластического образования в мягких тканях;
- нарушение целостности надкостницы с образованием "козырька" или "треугольника Кодмена";
- игольчатый периостит - "спикулы" (разрастание периоста в виде иголок, расположенных перпендикулярно поверхности кости);
- рентгенография легких позволяет выявить макрометастазы.



САРКОМА ЮИНГА

- ⦿ Пик заболеваемости приходится на 10 –15 лет.
- ⦿ Занимает 3-е место среди ЗНО у детей.
- ⦿ Поражает диафизы длинных трубчатых костей, плоские кости.
- ⦿ Выходит за пределы кости.
- ⦿ Очень чувствительна к ХТ и лучевой терапии.



КЛИНИКА САРКОМЫ ЮИНГА

- Боль
 - Первым признаком является боль, которая, в отличие от воспалительного процесса, не стихает в покое (усиление по ночам, отсутствие облегчения при фиксации конечностей).
- Отек тканей и гиперемия над опухолью.
- Повышение температуры тела, общее недомогание, слабость.

ХОНДРОСАРКОМА

- ⦿ Возникает эта опухоль в зрелом и пожилом возрасте, преимущественно в 30-60 лет
- ⦿ Обычно страдают плоские кости, чаще тазового и плечевого поясов, иногда - диафизы длинных трубчатых костей.
- ⦿ Чаще развивается из доброкачественных опухолей.
- ⦿ Большие размеры опухоли.
- ⦿ Долго не метастазирует.
- ⦿ Характерны прыгающие МТС.



ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА

- ⦿ составляет менее 1 % всех злокачественных костных опухолей. Значительно чаще злокачественная фиброзная гистиоцитома встречается среди первичных злокачественных опухолей мягких тканей. Основными ее симптомами являются боли, опухолевидное образование.



ФИБРОСАРКОМА КОСТИ

- опухоль, встречающаяся крайне редко (1-4 % всех случаев костных опухолей). Наиболее часто она развивается в возрасте от 20 до 40 лет. До 70 % случаев составляет локализация в костях, формирующих коленный сустав.
- Часто определяются изменение контура крупного сустава или наличие опухолевидного образования, неподвижного относительно кости.



ДИАГНОСТИКА

- Опрос
- Физикальное обследование (увеличение, деформация кости)
- Рентгенологический метод
- КТ
- Сцинтиграфия костей скелета
- МРТ
- ПЭТ КТ
- Пункционная или трепанобиопсия для морфологического исследования.
- Иммуногистохимическое исследование.
- ангиография
- УЗИ печени для исключения метастазов.

ЛЕЧЕНИЕ

По чувствительности к лучевой терапии опухоли костей разделяются на :

1. Чувствительные - саркома Юинга, ретикулосаркома
2. Малочувствительные - остеогенная саркома, хондросаркома.

ЛЕЧЕНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ К ЛТ.

- ⦿ 1. начинают лечение с неоадьювантной химиотерапии.
- ⦿ 2. Локальный метод лечения: лучевая терапия и/или хирургический метод.
- ⦿ 3. адьювантная химиотерапия с учетом ответа опухоли на проведенное лечение.

ЛЕЧЕНИЕ МАЛОЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ К ЛТ.

○ Остеогенная саркома:

1. Неоадьювантная ХТ.
2. Хирургический метод. (наличие МТС не является противопоказанием к органосохраняющей операции)
3. Адьювантная ХТ.

❖ Хондросаркома

Только хирургическое лечение.

ЛЕЧЕНИЕ ВТОРИЧНЫХ ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ

- ⦿ схемы ХТ для первичного очага
- ⦿ Бисфосфонаты
- ⦿ Лучевая терапия для снятия болевого синдрома
- ⦿ При солитарных МТС - ламинэктомия.