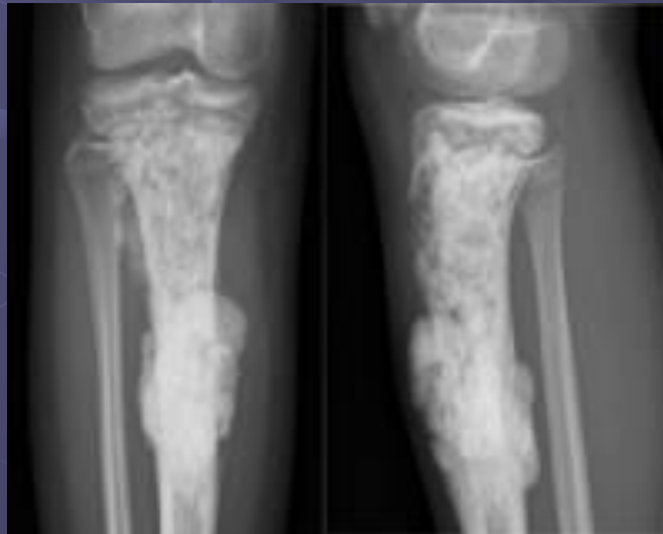


Первичные опухоли костей

- Опухоль – особый вид клеточно-тканевой реакции, в основе которой лежит нерегулируемое и беспредельное размножение клеток.
- **Опухоли костей** – относительно редкое явление. Их доля среди других опухолей составляет около 1%. Опухоли костей характерны в основном для молодого возраста.
- Основная доля опухолей костей приходится на остеосаркому (50–60%), саркому Юинга, хондросаркому и фибросаркому. В целом же известно около 30 разновидностей костных опухолей.

Виды опухолей:

- **Доброкачественные** (автономный рост, отграничены от окружающих тканей, не метастазируют, но могут озлокачествляться): ОБК, хондромы, остеомы, остеоид-остеомы и т.д.



Злокачественные опухоли:

- Аплазия (низкая дифференцировка);
- Врастают и разрушают окружающие ткани;
- Метастазируют.



Этиология *(изучена недостаточно)*:

- травма;
- хронические воспалительные заболевания костей (болезнь Педжета) - более высокий риск развития остеогенной саркомы в зрелости или старости;
- канцерогенные факторы окружающей среды;
- эмбриональные оставшиеся очаги;
- иммунодефицит;
- вторичные новообразования костей всегда развиваются вследствие первичных опухолей в других органах. Иногда первичная опухоль может быть первым проявлением первичного рака, протекающего абсолютно бессимптомно.

Классификация первичных опухолей костей (ВОЗ)

- Опухоли хрящевой ткани:
Хондросаркома:
 - центральная, первичная и вторичная;
 - периферическая (периостальная);
 - дедифференцированная;
 - мезенхимальная;
 - светлоклеточная

• *Опухоли костной ткани:*

Остеосаркома:

- обыкновенная
- хондробластическая
- фибробластическая
- остеобластическая
- телеангиоэктатическая
- мелкоклеточная
- центральная низкой степени злокачественности
- вторичная
- параостальная
- периостальная
- поверхностная высокой степени злокачест-

венности

- **Фиброзные опухоли:**
 - фибросаркома
- **Фиброгистиоцитарные опухоли**
 - злокачественная фиброзная гистиоцитома
- **Саркома Юинга**

- ***Опухоли кроветворной ткани:***
 - плазмоцитома (миелома)
 - злокачественная лимфома
- ***Гигантоклеточная опухоль***
 - озлокачествленная гигантоклеточная опухоль
- ***Опухоли хорды:***
 - «дедифференцированная» (саркоматоидная) хордома
- ***Сосудистые опухоли:***
 - ангиосаркома
- ***Гладкомышечные опухоли:***
 - лейомиосаркома
- ***Опухоли из жировой ткани:***
 - липосаркома

- При классификации костных опухолей помимо гистологических форм используют:
 - TNM- и pTNM-классификацию. Они применимы для всех первичных злокачественных опухолей костей за исключением злокачественной лимфомы, множественной миеломы, юкстакортикальной остео- и юкстакортикальной хондросаркомы.
 - гистопатологическую степень злокачественности. Существуют двух- трех- и G четырехступенчатые системы оценки злокачественности.
 - R-классификацию (по отсутствию или наличию остаточной опухоли после лечения),
 - Классификацию по стадии заболевания (стадия Ia, стадия Ib, стадия IIa1, стадия IIb, стадия III, стадия IVa, стадия IVb).

Классификация опухолей костей

КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНЫХ ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ
И ПОГРАНИЧНЫХ С НИМИ ПРОЦЕССОВ Т. П. ВИНОГРАДОВОЙ (1971)

Доброкачественные	Построены	Злокачественные
Хордома Хондробластома Хондромиксоидная фиброма Хондрома	Из хордальной ткани Из хрящевой ткани	Злокачественная хордома Хондросаркома
Остеобластокластома (гигантоклеточная опухоль, остеокластома) Остеоидная остеома Остеома (компактная и губчатая)	Из собственно костной ткани	Группа остеогенных сарком: Остеогенная саркома Злокачественная остеобластокластома Паростальная саркома
Миксома Липома Фиброма	Из других разновидностей соединительной ткани	Миксосаркома Липосаркома Фибросаркома
Ангиома капиллярная ¹	Из сосудистой ткани	Ангиосаркома ² , ее разновидности: Гемангиоэндотелиома Опухоль Юинга Так называемая адамантинома длинных костей Другие ангиопластические саркомы
Ангиома венозная		Ретикулоплазмацитома Ретикулосаркома
Неврофиброма Неврилеммома	Из ретикулярной стромы костного мозга или ее производных	
	Из нервной ткани	Злокачественная неврофиброма Злокачественная неврилеммома
Костно-хрящевые экзостозы Хондроматоз костей Фиброзная дисплазия Болезнь Педжета Так называемая неостеогенная фиброма (кортикальный геос. метафизарный дефект) Эозинофильная гранулема Дермоиды	Неклассифицированные опухоли Пограничные и опухолевидные процессы	

Симптомы опухолей костей:

- боль, которая может быть первым заметным и значимым симптомом, она, как правило, локализуется глубоко и носит ноющий, постоянный характер, беспокоит как в покое, так и при физической нагрузке. Поначалу боль не постоянна и беспокоит больше по ночам или при ходьбе в случае поражения нижней конечности. По мере роста опухоли боль становится постоянной.
- Боль усиливается при движении и при поражении нижней конечности может привести к развитию хромоты. В месте локализации боли может появиться видимая припухлость, причем она может определяться и на ощупь.
- Переломы встречаются не очень часто, но могут возникать как в области локализации опухоли, так и в непосредственной близости от нее. Общие симптомы возникают при распространенном процессе и выражаются в снижении веса тела, повышенной утомляемости, слабости, анемии

При осмотре:



При осмотре:



Диагностика опухолей

• *Рентгенография:*

- во взаимноперпендикулярных проекциях помогает определить, доброкачественна или злокачественна опухоль.

Рентгенологические признаки злокачественности:

- Опухоль больших размеров
- Деструкция кости
- Прорастание опухоли в мягкие ткани.

Рентгенологические признаки доброкачественности:

- Хорошо очерченное образование небольших размеров
- Толстый ободок склероза вокруг опухоли
- Отсутствие прорастания опухоли в мягкие ткани.

Рентгенография



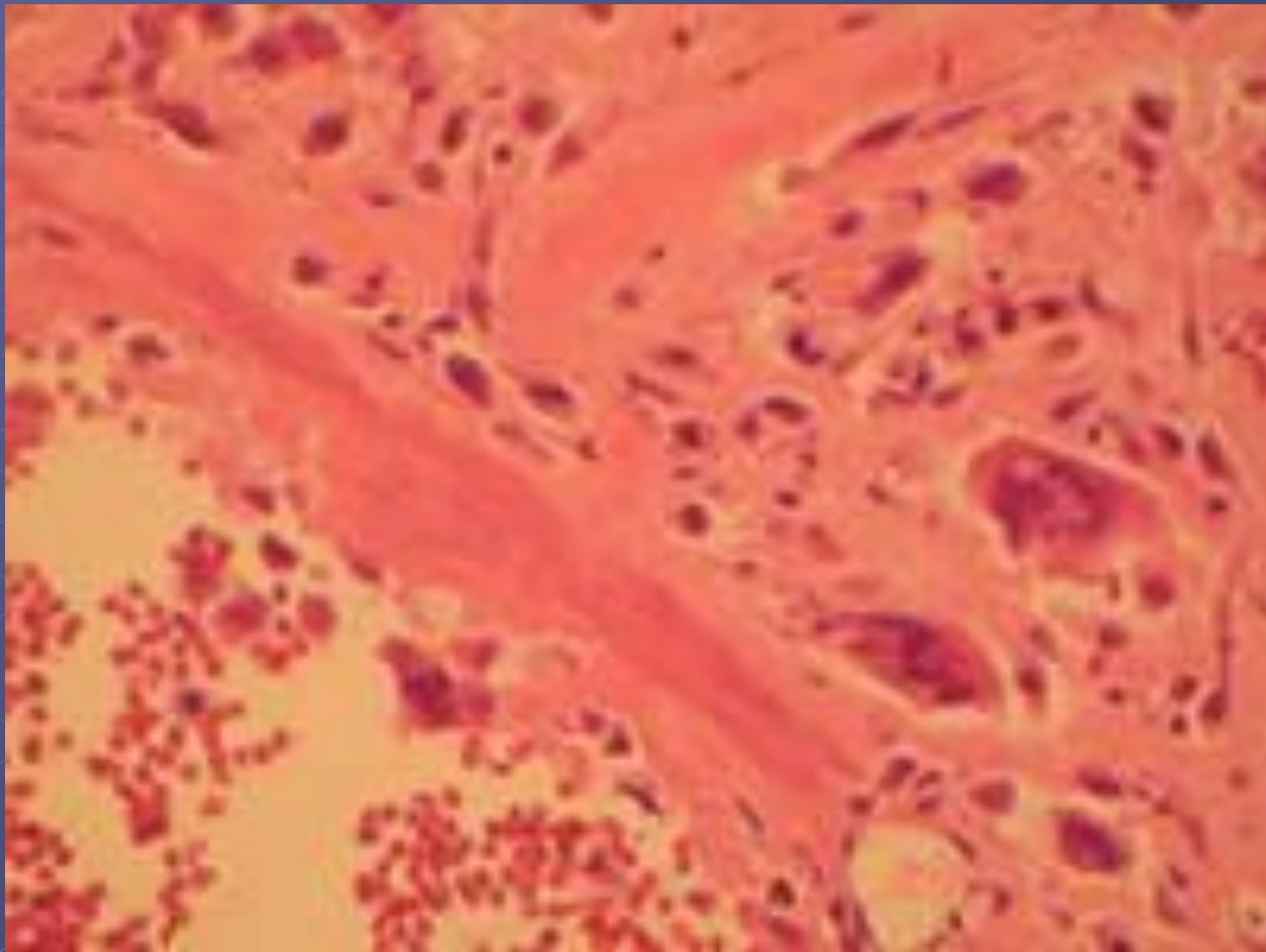
Рентгенография



Диагностика опухолей

- МСКТ
- МРТ
- УЗИ
- Радиоизотопная диагностика
- Цитологическое исследование мазков и мазков-отпечатков
- Биопсия

Биопсия



Лечение опухолей костей

- **Хирургическое лечение** - основной метод лечения опухолей костей.
 - Доброкачественные опухоли. Проводят внутриочаговое или внутрикапсульное иссечение опухоли. Возможно замещение дефекта костным трансплантатом
 - Злокачественные опухоли. Резецируют в пределах здоровой ткани, выполняют ампутации, экзартикуляции.

Хирургическое лечение



Консервативные методы

- **Лучевая терапия.** Некоторые опухоли (например, саркома Юинга) очень чувствительны к лучевой терапии. В остальных случаях лучевая терапия - вспомогательный метод лечения

- **Химиотерапия.** При остеосаркоме - доксорубицин (доксорубицина гидрохлорид), цисплатин (внутриартериально или в/в), метотрексат, тиофосфамид, циклофосфамид (циклофосфан), дактиномицин, блеомицин). При саркоме Юинга - циклофосфамид (циклофосфан), винкристин, актиномицин D (дактиномицин), адриамицин (доксорубицина гидрохлорид). Химиотерапия обычно используется в дополнение к хирургическим методам и может предшествовать операции.

- **Комбинированное лечение.**

Прогноз

- В последние годы повысилась выживаемость больных первичным раком костей, что стало возможным благодаря появлению новых многодисциплинарных подходов, предусматривающих адъювантную и неоадъювантную химиотерапию и радиотерапию в дополнение к хирургическим вмешательствам. Кроме того, благодаря развитию щадящих методов теперь можно проводить менее радикальные операции, чем раньше. Очень важно, чтобы больные раком костей лечились в специализированных центрах, где в соответствии с конкретной болезнью им может быть назначено оптимальное сочетание лечебных методов.

Профилактика

- Важно регулярное проведение профилактических осмотров и своевременное обращение за профессиональной и специализированной медицинской помощью при появлении тревожных симптомов. Врачебное наблюдение и лечение потенциально предраковых заболеваний/состояний.

Пациент



терапевт

хирург

ортопед

онколог