

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	5
Краткие сведения о развитии и строении костей	7
Основные принципы диагностики опухолей и опухолеподобных заболеваний костей	15
Классификация и стадирование опухолей костей	27
Костеобразующие опухоли	36
Доброкачественные костеобразующие опухоли	36
Остеома	36
Остеоидная остеома и остеобластома	40
Злокачественные костеобразующие опухоли	51
Остеосаркома (остеогенная саркома)	51
Центральная (медуллярная) остеосаркома	51
Телеангиэктатическая остеосаркома	73
Мелкоклеточная остеосаркома	73
Фиброгистиоцитарная остеосаркома	75
Анапластическая остеосаркома	75
Центральная остеосаркома низкой степени злокачественности	76
Поверхностная остеосаркома	78
Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности	78
Параостальная (юкстакортикальная) остеосаркома	79
Периостальная остеосаркома	84
Хрящеобразующие опухоли костей	90
Доброкачественные хрящеобразующие опухоли	90
Хондрома	90
Остеохондрома	97
Хондробластома	102
Хондромиксоидная фиброма	110
Злокачественные хрящеобразующие опухоли	117
Хондросаркома	117
Обычная хондросаркома (первичная, вторичная)	122
Юкстакортикальная (периостальная) хондросаркома	126
Мезенхимальная хондросаркома	127
Дедифференцированная хондросаркома	130
Светлоклеточная хондросаркома	131
Миксоидная хондросаркома	134
Гигантоклеточная опухоль костей	136
Костномозговые опухоли (круглоклеточные опухоли)	145
Саркома Кинга	145
Примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET)	155
Злокачественные лимфомы кости	157
Лимфосаркома	157
Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)	162
Лимфома Беркитта	164
Множественная миелома	164
Плазмоцитома (солитарная миелома, изолированная миелома)	172
Сосудистые опухоли костей	175
Доброкачественные сосудистые опухоли костей	175
Гемангиома, лимфангиома, гломус-ангиома	175

Промежуточные и неопределенные сосудистые опухоли костей	179
Гемангиоэндотелиома	180
Гемангиоперцитома	183
Злокачественные сосудистые опухоли костей	185
Ангиосаркома	185
Фибропластические и фиброгистиоцитарные опухоли костей	188
Доброкачественные фибропластические и фиброгистиоцитарные опухоли костей	188
Десмопластическая фиброма	188
Доброкачественная фиброзная гистиоцитома	190
Злокачественные фибропластические и фиброгистиоцитарные опухоли костей	193
Фибросаркома	193
Злокачественная фиброзная гистиоцитома	198
Липогенные опухоли костей	208
Липома	208
Липосаркома	209
Миогенные опухоли костей	211
Злокачественная мезенхимома костей	212
Опухоли периферических нервов костей	213
Прочие опухоли костей	215
Хордома	215
Адамантинома длинных трубчатых костей (опухоль Фишера)	221
Недифференцированная саркома	227
Вторичные опухоли костей	229
Метастатические поражения костей	229
Вторично инфильтрирующие опухоли кости	232
Опухолоподобные поражения костей	233
Солитарная костная киста	233
Аневризмальная костная киста	237
Юкстаартикулярная костная киста (внутрикостный ганглион)	239
Внутрикостная эпидермальная киста	241
Гигантоклеточная (репаративная) гранулема кистей и стоп	242
Фиброзная дисплазия	243
Метафизарный фиброзный дефект	249
Костная мозоль	252
Оссифицирующий миозит	253
Цветущий реактивный периостит (параостальный фасциит)	257
Солитарная эозинофильная гранулема кости	259
Синусный гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией (болезнь Росаи-Дорфмана)	265
«Бурая опухоль» гиперпаратиреозидизма (синдром Реклинггаузена-Энгеля)	267
Причудливая параостальная остеохондроматозная пролиферация (болезнь Нора)	268
Подногтевой (Дюпюитрена) экзостоз	269
Гамартома стенки грудной клетки	270
Врожденный фиброматоз (инфантильный миофиброматоз)	271
Мастоцитоз	272
Синовиальный хондроматоз	273
Болезнь Педжета (деформирующая остеодистрофия)	275
Остеомиелиты и опухоли в остеомиелите	277
Некроз кости	278
Нодулярный теносиновит	280
Пигментный виллонодулярный синовит	282
Остеофиброзная дисплазия	283
Субхондральная киста	285
Псевдоопухоль у больных гемофилией	286
Реактивный склероз медиального конца ключицы (концентрированный остейт)	287
Амилоидная опухоль кости	288
Приложения	289
Список литературы	295
Предметный указатель	340

ХРЯЩЕОБРАЗУЮЩИЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ХРЯЩЕОБРАЗУЮЩИЕ ОПУХОЛИ

ХОНДРОМА

Хондрома костей — доброкачественная опухоль, характеризующаяся образованием хорошо дифференцированной хрящевой ткани, нередко с очагами обызвествления и окостенения. Это довольно распространенная опухоль и, по данным литературы, частота ее составляет от 10 до 27% среди доброкачественных опухолей костей и до 12% среди всех новообразований костной системы. Есть основания полагать, что истинная частота хондром существенно выше, так как мелкие хондромы могут протекать бессимптомно и не выявляться клинически [158].

Хондромы обычно обнаруживаются во втором (80%), реже в третьем десятилетии жизни, без существенного различия по частоте у мужчин и женщин. В подавляющем большинстве наблюдений опухоль локализуется в коротких трубчатых костях кистей и стоп (80%), значительно реже она определяется в ребрах и длинных трубчатых костях. Очень редко хондрома поражает кости таза, грудину и позвонки. В позвоночнике хондрома чаще поражает нижнешейные позвонки, исходя обычно из поперечных отростков и значительно реже из тела и дисков. В длинных трубчатых костях хондрома локализуется в эпифизах [159, 170].

В пределах кости хондрома в большинстве случаев располагается центрально в костномозговом канале и носит название «энхондрома». Очень редко хондрома возникает в наружном отделе кости, чаще в грудине или области реберно-грудинных сочленений и обозначается как «экхондрома». Совсем редко хондрома локализуется вне кости, плотно прилегая к надкостнице. В этом случае опухоль обозначается как «периостальная» или «юкстакортикальная» хондрома.

Принято считать, что энхондрома развивается в тех отделах скелета, где нет хряща, но которые прошли хрящевую стадию эмбрионального развития, а сама хондрома происходит из случайно сохранившихся или сместившихся в процессе эмбриогенеза клеток-предшественников хряща. Экхондрома возникает в тех местах, где есть хрящ, т. е. всегда из предшествующей хрящевой

ткани. Источник развития периостальной хондромы остается неясным [161, 162, 171].

Следует подчеркнуть, что деление на экхондромы и энхондромы чаще всего невозможно и необъективно. Так, хондрома, возникшая во внутренних отделах костей, нередко распространяется на их наружные отделы и тогда ее квалификация как энхондромы теряет свое значение. То же самое можно отнести к экхондромам, распространяющимся внутрь кости. Как правило, подавляющее большинство хондром относится к энхондромам и практической необходимости в таком подразделении не возникает [1].

Хондромы бывают одиночные или в виде множественных поражений. Частота последних, по данным некоторых авторов, достигает 30%. Случаи множественного хондроматоза с преимущественно односторонней локализацией опухолей обозначаются как болезнь (синдром) Олье или дисхондроплазия. При болезни Олье у женщин нередко выявляются опухоли полового тяжа яичников — гранулезоклеточные опухоли, текомы, реже андробластомы [165, 171].

Сочетание множественных хондром с гемангиомами мягких тканей носит название «синдром Мафуччи» [167].

Иногда в метафизах длинных трубчатых костей обнаруживается одиночное интенсивно обызвествленное хрящевое поражение. Обычно оно не сопровождается какими-либо клиническими симптомами и обозначается как оссифицирующая или обызвествляющая хондрома. Эти образования рядом авторов рассматриваются как хрящевые гамартомы [163, 164, 168].

Описаны хондромы внескелетной локализации: в гортани, легких, молочных железах, яичках, языке, щитовидной железе, сухожильных влагалищах [1].

Хондромы, особенно в начальных фазах своего развития, растут медленно и не сопровождаются какой-либо симптоматикой. По мере роста опухоли могут появиться неспецифические **клинические симптомы**, которые определяются локализацией процесса, темпом роста опухоли и взаимоотношениями с окружающими тканями и органами. При периостальной хондроме могут появиться боли, являющиеся результатом давления на нервный ствол. Боли носят периодический ноющий характер и, нередко, иррадиируют в близлежащий сустав. У части больных первым проявлением процесса служит наличие плотной безболезненной бугристой опухоли, которая не смещается при пальпации относительно кости. Энхондромы коротких трубчатых костей кистей и стоп характеризуются двумя основными симптомами: умеренно выраженными непостоянными болями и медленным, но постоянно прогрессирующим утолщением одной из фаланг. Иногда при энхондромах клинические симптомы проявляются лишь при наступлении патологического перелома. Хондрома позвоночника может вызывать сдавление нервного корешка с соответствующей симптоматикой, а при прорастании в позвоночный канал — сдавление спинного мозга [158, 161, 162, 169, 171].

Рентгенологически в начальной стадии хондрома часто не определяется. Опухоль становится различимой на рентгенограмме лишь тогда, когда в ней появляются очаги кальцификации. Рентгенологическая картина энхондром

и периостальных хондром имеет существенные различия. При энхондроме кость в той или иной степени неравномерно вздута. Кортикальный слой обычно неравномерно истончен. В кости определяется очаг деструкции овальной или округлой формы, с четкими полициклическими контурами, резко отграниченный от окружающей кости. Очаг деструкции иногда полностью замещен хрящевой тканью и представляется однородной зоной гомогенного просветления. Однако чаще на фоне просветления видны костные перегородки и известковые включения в виде хлопьевидных и пятнистых теней неправильной формы. Периостальная хондрома проявляется краевым вздутием или краевой деструкцией, на уровне которой располагается добавочное образование, чаще на широком основании с незначительным обызвествлением и окостенением (рис. 32) [19, 20, 27].

Необходимо подчеркнуть, что, по мнению многих исследователей, хондромы обладают потенциальной злокачественностью и способны малигнизироваться. По сводным данным, 5–8% хондром при длительном существовании трансформируется в хондросаркому. Следует отметить, что частота малигнизации хондром в значительной степени определяется локализацией опухоли. Так, хондромы костей кисти и стопы малигнизируются крайне редко. При локализации в позвоночнике и длинных трубчатых костях хондромы склонны к относительно частой малигнизации. В связи с этим, если больные по каким-то причинам не были прооперированы, они подлежат динамическому рентгенологическому наблюдению. Рентгенологическими признаками озлокачествления хондромы могут служить следующие показатели: нарушение ранее целостного контура опухоли и замещение имевшихся ранее очагов обызвествления и окостенения зонами равномерного просветления. Необходимо подчеркнуть, что лишь динамическое выявление таких признаков имеет дифференциально-диагностическое значение, так как иногда имеют место рентгенологически прозрачные и нечетко контурированные хондромы [160].

Цитологическое исследование обычно выявляет немногочисленные крупные округлые или овальные, нередко веретенообразные или звездчатые хрящевые клетки. Цитоплазма крупных клеток светлая, иногда прозрачная. Ядра клеток гиперхромные, расположены центрально. Хрящевые клетки обычно окружены бесструктурным веществом сине-сиреневого цвета. Процесс возникновения хондросаркомы в хондроме носит очаговый характер и развивается лишь в отдельных небольших участках новообразования. В связи с этим результаты исследования пункционной биопсии при подозрении на малигнизацию хондромы могут оказаться дезориентирующими. Необходима комплексная диагностика с учетом клинико-рентгенологических и морфологических данных.

Макроскопическая картина хондромы представлена плотным округлым, овальным или бугристым образованием. Контур его обычно четкие, как правило, опухоль окружена фиброзной капсулой. Некоторые центрально расположенные хондромы не имеют капсулы, но кость вокруг них склерозирована. На распиле ткань опухоли имеет типичный для хрящевой ткани стекловидный характер, иногда белого, иногда голубоватого оттенка. Нередко

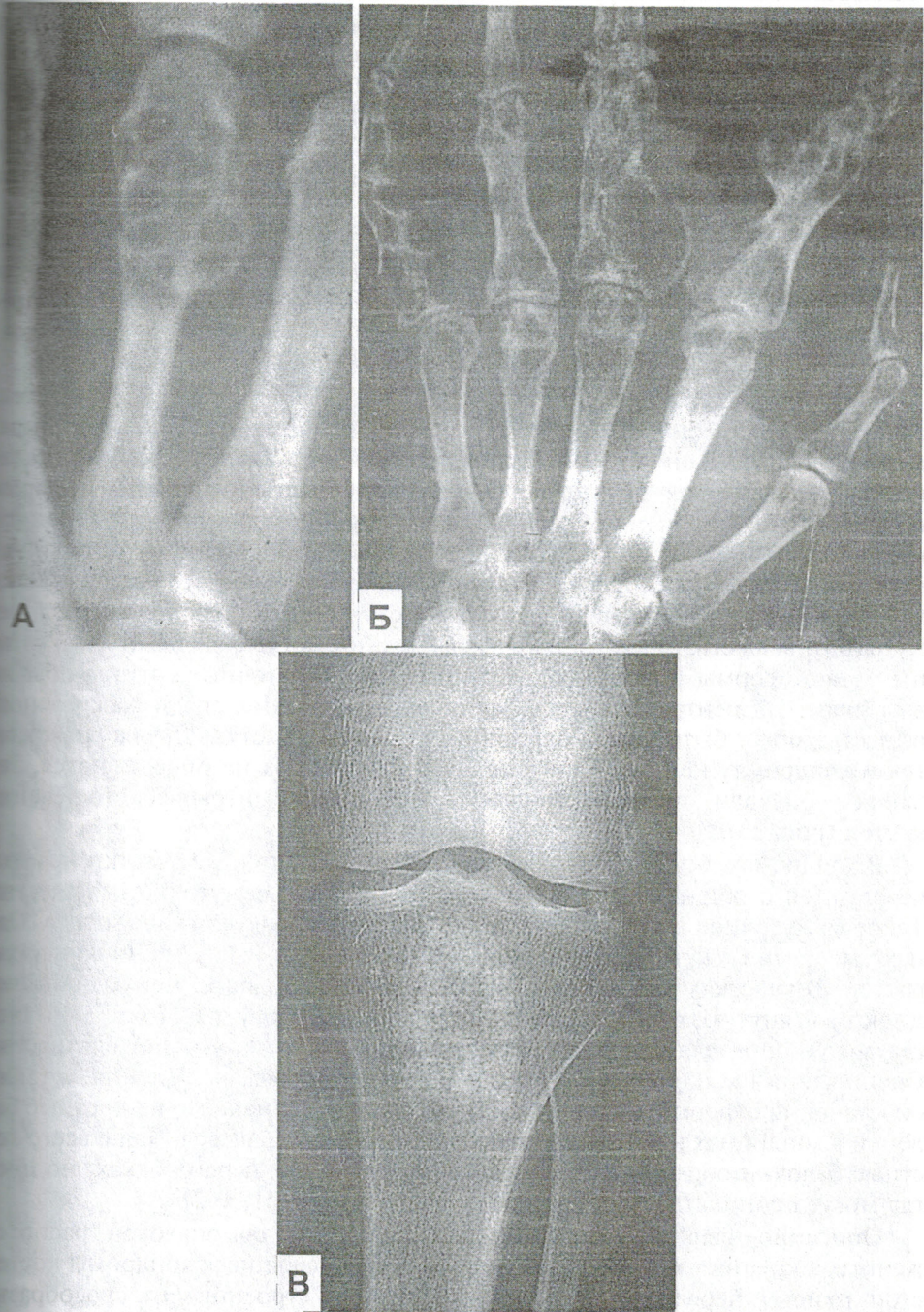


Рис. 32. Хондрома. Клиническая рентгенограмма:

А — одиночная энхондрома фаланги кисти; четко отграниченный очаг деструкции округлой формы с полициклическими контурами; Б — множественные хондромы фаланг кисти; В — хондрома проксимального отдела большеберцовой кости с умеренной минерализацией

можно видеть очаги обызвествления, оссификации, слизистого строения, кровоизлияния и некроза. Хондрома, как правило, имеет дольчатое строение, будучи разделена на части плотными фиброзными прослойками. Если опухоль распространяется до кортикального слоя, то последний нередко истончается. Иногда хондрома прорастает за пределы кости в окружающие мягкие ткани. При этом опухоль всегда бывает отграничена от мягких тканей фиброзной капсулой [158, 159].

Дольчатость, характерная для хондром, объясняется особенностями их питания — диффузным его типом. В перегородках, разделяющих опухоль на дольки, проходят кровеносные сосуды, которые ее питают. Без этого проникновения сосудов вглубь опухоли не могло бы обеспечиваться достаточное кровоснабжение всей массы ее бессосудистого хрящевого вещества.

Микроскопическое строение хондромы, как правило, похоже на архитектуру зрелого хряща и представлено крупными клетками с хорошо выраженной цитоплазмой и относительно мелким ядром. От нормального гиалинового хряща хондрома отличается неравномерностью величины и формы клеток, беспорядочным их расположением, неправильным соотношением клеточных элементов и основного вещества. Клетки хондромы могут обладать умеренным полиморфизмом. В отличие от нормального хряща, клетки хондромы могут быть разной величины и беспорядочно расположены в межуточном веществе. Местами хрящевые клетки могут складываться в группы разной формы и величины. Крупные многоклеточные группы обычно выявляются в центральных отделах опухоли. Местами среди межуточного вещества могут быть видны одиночные хрящевые клетки. Двухъядерных клеток в хондромах не обнаруживается. Фигуры митоза не определяются, так как рост опухоли, очевидно, осуществляется путем amitотического деления клеток (рис. 33).

В хондромах, богатых хрящевыми клетками, клеточные участки нередко чередуются с обширными бесклеточными полями межуточного вещества. Такое межуточное вещество, в основном, имеет характер гиалинового. Однако местами межуточное основное вещество может иметь муцинозный характер. В участках ослизнения опухолевые клеточные элементы, обычно, имеют вытянутую, веретенообразную или звездчатую форму (рис. 34). Иногда могут определяться очаги некроза основного межуточного вещества. Очень часто в хондромах можно наблюдать очаги обызвествления, а также окостенения с формированием костных балочек. Однако такие костные балочки в хондромах никогда не имеют опухолевого характера. Чаще всего костные балочки образуются в соединительнотканых перегородках, но иногда могут проникать в межуточное вещество [159, 161, 162].

Описанное выше строение хондром характерно для опухолей, расположенных в крупных костях. Наиболее часто встречающиеся хондромы костей стоп и кистей нередко отличаются своеобразием строения. Это своеобразие заключается в том, что в подавляющем большинстве хондром этих локализаций преобладающей структурой являются клетки вытянутой, веретенообразной, а иногда звездчатой формы, заключенные в ослизненное межуточное вещество [170].

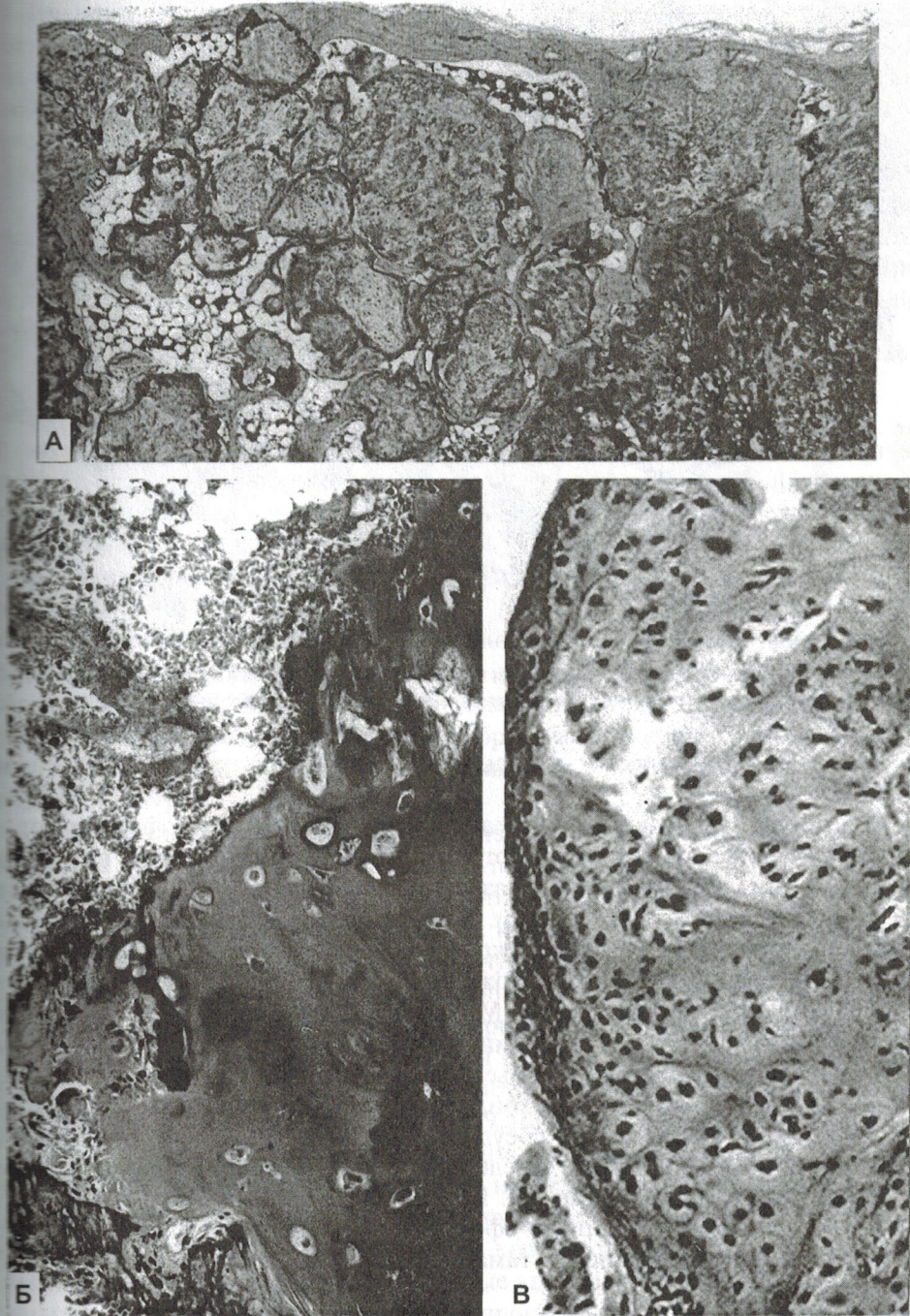


Рис. 33. Хондрома:

А — гистотопограмма; долбчатое строение опухоли; Б — энхондрома; малочисленные атипические хрящевые клетки среди межучного вещества в костномозговом канале; В — периостальная хондрома; опухоль располагается на поверхности кости и состоит из крупных хрящевых клеток с умеренным полиморфизмом