

А.И. Снетков, С.Ю. Батраков, А.К. Морозов

Диагностика и лечение доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей у детей

Под редакцией академика РАН **С.П. Миронова**



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2017

КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ

Первые классификации опухолей костей скелета были предложены в 20-е годы прошлого столетия. С современных позиций эти классификации представляются неполными и несовершенными. Это отражает уровень знаний по данному вопросу в то время. Однако роль и значение этих первых классификаций неосцимемо велика, так как на их основе в дальнейшем развивалась костная онкология. Более или менее приемлемую классификацию предложил L. Lichtenstein в 1951 г. Эта классификация основывалась на морфологических характеристиках клеточных элементов опухоли и на матриксе, который они продуцируют. В этой классификации все опухоли скелета были отчетливо разделены на доброкачественные и злокачественные. Последующие классификации Т.П. Виноградовой и М.В. Волкова получили широкое распространение в нашей стране и тоже основывались на морфологическом характере ткани, из которой развивается опухоль кости. В этих классификациях выделены группы опухолеподобных заболеваний.

Во второй половине прошлого века был принят метод кооперативного сбора и изучения информации с участием специалистов из разных учреждений в различных странах мира. На основе классификации Т.П. Виноградовой в 1972 г. под эгидой ВОЗ была также опубликована первая Международная рабочая классификация гистологических тканей опухолей и опухолеподобных поражений костей скелета. Эта первоначальная Международная классификация была подготовлена группой экспертов-патологов во главе с F. Schajowicz.

По мере накопления знаний появились первые нозологические формы, в результате чего возникла необходимость пересмотра и дополнения классификации. Так, в 1994 г. был опубликован новый дополнительный вариант гистологической классификации опухолей костей. Эта классификация была основана на признаках тканевой дифференцировки, гистологических критериях, включая иммуногистохимические показатели и биологическое поведение опухоли.

В 2002 г. под эгидой ВОЗ классификация опухолей костей была вновь пересмотрена с учетом гистогенетических представлений о природе опухолей. В создании этого варианта классификации участвовали 147 экспертов из 25 стран. Классификация принципиально отличалась от предыдущих. Название «Патология и генетика опухолей...» подчеркивало принципиально новые подходы к диагностике костных опухолей. Впервые в классификации были указаны коды МКБ 10/0.

Последние годы ознаменовались дальнейшими изменениями в понимании клинического поведения и классификационного положения опухолей костей скелета. В результате в 2013 г. ВОЗ опубликовала новую, четвертого пересмотра классификацию опухолей костей (WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone).

Таблица 1.1

**Классификация опухолей костей (WHO Classification
of Tumours of Soft Tissue and Bone)**

<i>Chondrogenic tumours</i>	№	<i>Хрящобразующие опухоли</i>
Benign		Доброкачественные
Osteochondroma	9210/0	Остеохондрома
Chondroma	9220/0	Хондрома
Enchondroma	9220/0	Энхондрома
Periosteal chondroma	9221/0	Периостальная хондрома
Osteochondromyxoma	9211/0	Остеохондромиксома
Subungual exostosis	9213/0	Подногтевой экзостоз
Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation	9212/0	Аномальная параостальная остеохондроматозная пролиферация (болезнь Нора)
Synovial chondromatosis	9220/0	Синовиальный хондроматоз
Intermediate (locally aggressive)		Промежуточные (локально агрессивные)
Chondromyxoid fibroma	9241/0	Хондромиксоидная фиброма
Atypical cartilaginous tumour/chondrosarcoma grade I	9222/1	Атипичная хрящевая опухоль/хондросаркома I степени
Intermediate (rarely metastasizing)		Промежуточные (редко метастазирующие)
Chondroblastoma	9230/1	Хондробластома
Malignant		Злокачественные
Chondrosarcoma		Хондросаркома
Grade II, grade III	9220/3	II степени, III степени
Dedifferentiated chondrosarcoma	9243/3	Дедифференцированная хондросаркома
Mesenchymal chondrosarcoma		
Clear cell chondrosarcoma	9240/3 9242/3	Мезенхимальная хондросаркома Светлоклеточная хондросаркома
<i>Osteogenic tumours</i>		<i>Костеобразующие опухоли</i>
Benign		Доброкачественные
Osteoma	9180/0	Остеома
Osteoid osteoma	9191/0	Остеоид-остеома
Intermediate (locally aggressive)		Промежуточные (локально агрессивные)
Osteoblastoma	9200/0	Остеобластома
Malignant		Злокачественные
Low-grade central osteosarcoma	9187/3	Низкой степени злокачественности центральная остеосаркома
Conventional osteosarcoma	9180/3	Обычная остеосаркома
Chondroblastic osteosarcoma	9181/3	Хондробластическая остеосаркома
Fibroblastic osteosarcoma	9182/3	Фибробластическая остеосаркома
Osteoblastic osteosarcoma	9180/3	Остеобластическая остеосаркома
Telangiectatic osteosarcoma	9183/3	Телеангиэктатическая остеосаркома
Small cell osteosarcoma	9185/3	Мелкоклеточная остеосаркома
Secondary osteosarcoma	9184/3	Вторичная остеосаркома
Parosteal osteosarcoma	9192/3	Параостеальная остеосаркома
Periosteal osteosarcoma	9193/3	Периостеальная остеосаркома
High-grade surface osteosarcoma	9194/3	Высокой степени злокачественности поверхностная остеосаркома

Продолжение табл. 1.1

Fibrogenic tumours Intermediate (locally aggressive) Desmoplastic fibroma of bone Malignant Fibrosarcoma of bone	8823/1 8810/3	Фиброгенные опухоли Промежуточные (локально агрессивные) Десмопластическая фиброма кости Злокачественные Фибросаркома кости
Fibrohistiocytic tumours Benign Benign fibrous histiocytoma/non-ossifying fibroma	8830/0	Фиброгистиоцитарные опухоли Доброкачественные Доброкачественная фиброзная гистиоцитома/неоссифицирующая фиброма
Haematopoietic neoplasms Malignant Plasma cell myeloma Solitary plasmacytoma of bone Primary non Hodgkin lymphoma of bone	9732/3 9731/3 9591/3	Гемопоэтические новообразования Злокачественные Плазмноклеточная миелома Солитарная плазмацитома кости Первичная неходжкинская лимфома кости
Osteoclastic giant cell rich tumours Benign Giant cell lesion of the small bones Intermediate (locally aggressive/rarely metastasizing) Giant cell tumour of bone Malignant Malignancy in giant cell tumor of bone	9250/1 9250/3	Опухоли, богатые остеокластическими гигантскими клетками Доброкачественные Гигантоклеточное поражение малых костей Промежуточные (локально агрессивные/редко метастазирующие) Гигантоклеточная опухоль кости Злокачественные Озлокачествление гигантоклеточной опухоли кости
Notochordal tumours Benign Benign notochordal tumour Malignant Chordoma	9370/0 9370/3	Нотохондральные опухоли Доброкачественные Доброкачественная нотохондральная опухоль Злокачественные Хордома
Vascular tumors Benign Haemangioma Intermediate (locally aggressive/rarely metastasizing) Epithelioid hemangioma Malignant Epithelioid hemangioendothelioma Angiosarcoma	9120/0 9125/0 9133/3 9120/3	Сосудистые опухоли Доброкачественные Гемангиома Промежуточные (локально агрессивные/редко метастазирующие) Эпителиоидная гемангиома Злокачественные Эпителиоидная гемангиоэндотелиома Ангиосаркома
Myogenic tumours Benign Leiomyoma of bone Malignant Leiomyosarcoma of bone	8890/0 8890/3	Миогенные опухоли Доброкачественные Лейомиома кости Злокачественные Лейомиосаркома кости
Lipogenic tumours Benign Lipoma of bone Malignant Liposarcoma of bone	8850/0 8850/3	Липогенные опухоли Доброкачественные Липома кости Злокачественные Липосаркома кости

Окончание табл. 1.1

<i>Tumours of undefined neoplastic nature</i>		<i>Опухоли неопределенной неопластической природы (опухолеподобные заболевания)</i>
Benign		Доброкачественные
Simple bone cyst		Простая киста кости
Fibrous dysplasia		Фиброзная дисплазия
Osteofibrous dysplasia	8818/0	Остеофиброзная дисплазия
Chondromesenchymal hamartoma		Хондромезенхимальная гамартома
Rosai—Dorfman disease		Болезнь Розаи—Дорфмана
Intermediate (locally aggressive)		Промежуточные (локально агрессивные)
Aneurismal bone cyst	9260/0	Аневризмальная киста кости
Langerhans cell histiocytosis		Лангергансоклеточный гистиоцитоз
Monostotic	9752/1	Монооссальный
Polystotic	9753/1	Полиоссальный
Erdheim—Chester disease	9750/1	Болезнь Эрдгейма—Честера
<i>Miscellaneous tumours</i>		<i>Разные опухоли</i>
Ewing sarcoma	9364/3	Саркома Юинга
Adamantinoma	9261/3	Адамантинома
Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma of bone	8830/3	Недифференцированная плеоморфная саркома кости высокой степени злокачественности

Однако, понимая, что любая классификация — это определенная договоренность между авторами и пользователями, мы оставляем за собой право, учитывая собственный клинический опыт в описании определенных разделов, выйти за границы данной классификации.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ К ГЛАВЕ 1

1. Lichtenstein L. Classification of primary tumors of bone // Cancer. 1951. Vol. 4. P. 335—341.
2. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. (eds). WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon : IARC Press, 2013. P. 262—263.
3. Fletcher C.D.M., Unni K.K., Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon : IARC Press, 2002. Vol. 5.
4. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. Pathology and Genetics / eds C.D.M. Fletcher et al. Lyon : WHO, 2002.
5. Schajowicz F., Ackerman L.V., Sissons H.A. Histological Typing of Bone Tumours. Geneva : World Health Organization, 1972. P. 63.
6. Schajowicz F., Sissons H., Sobin L. The World Health Organization's histologic classification of bone tumors. A commentary of the second edition // Cancer. 1995. Vol. 75. P. 1208—1214.

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Диагностика костных опухолей у детей — сложная задача в костной патологии. Ранняя диагностика этих заболеваний чрезвычайно затруднена из-за схожести течения отдельных новообразований костей скелета. Еще большие трудности связаны с малым возрастом ребенка, когда возникают сложности со сбором анамнеза, оценкой жалоб и ощущений ребенка. Нередко пациент поступает в клинику в разгар заболевания, когда необходимо проведение обширных костных резекций с использованием массивных костных пластик, нередко с выраженным нарушением функции сустава.

Наличие тех или иных клинических проявлений служит поводом для рентгенологического обследования, которому принадлежит ведущая роль, хотя в ряде случаев и не окончательная. Определение локализации, распространенность процесса, структура очага — вот основные показатели, позволяющие дать общую характеристику заболевания. Дополнительные методы лучевых исследований — КТ, МРТ, ангиография и т.д. — оказывают значительную помощь в установке диагноза.

Определенный опыт хирурга позволяет руководствоваться этими методами исследования в постановке диагноза. Гистологическое исследование, которое является обязательным, подтверждает правильность диагностики клинициста. Однако если клинические и рентгенологические данные недостаточно определены, то решающими при обсуждении вопроса о характере и виде костного поражения становятся патологоанатомические данные и биопсия. Нередко для объективной оценки характера опухоли необходим морфологический анализ различных участков новообразования.

Гистологическое заключение нельзя считать окончательным диагнозом. Окончательный диагноз у ребенка требует большой ответственности, от него зависит выбор метода лечения, а следовательно, и исход заболевания. Одно дело проведение калечащей операции, другое — сохранение работоспособной конечности и функции сустава.

Таким образом, диагностика опухолей и опухолеподобных заболеваний должна быть комплексной и включать весь арсенал методов диагностики и специалистов данного профиля.

2.1. КЛИНИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА

Клинические проявления доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний на ранних стадиях болезни скудны. Поэтому, как правило,

пациенты обращаются к ортопеду в более поздние сроки, в разгар заболевания, когда патологический очаг достигает больших размеров и становится видимым.

Нередко причиной визита к врачу становится патологический перелом, который возникает после незначительной травмы. Патологический очаг выявляется как рентгенологическая находка, и пациент направляется в специализированную клинику. Такие переломы возникают при кистах костей, неоссифицирующей фиброме (НФ), фиброзной остеодисплазии (рис. 2.1).

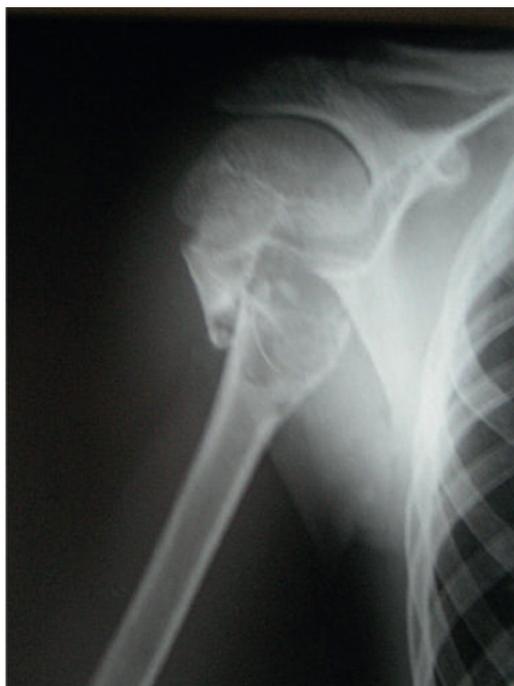


Рис. 2.1. Пациент К., 12 лет. Патологический перелом верхней трети правой плечевой кости на почве аневризмальной кисты

Предвестниками перелома могут быть боли различной интенсивности, возникающие с разной периодичностью после физической нагрузки. Причины этих болей — микропереломы в зоне поражения, после заживления которых боли самостоятельно проходят.

Выяснение характера боли — существенная часть анамнеза. Вообще, боли при доброкачественных опухолях встречаются редко. Однако при некоторых заболеваниях боль служит одним из основных признаков. Так, для остеодной остеомы и остеобластомы характерны ноющие боли, усиливающиеся в ночное время и снимающиеся различными анальгетиками. Такой характер боли позволяет заподозрить эти заболевания, а дополнительные лучевые методы исследования — верифицировать диагноз. При диспластических поражениях сильных болей не наблюдается. Они носят статический характер и усиливаются в процессе формирования деформации пораженного сегмента. При внутрисуставных опухолях болевой синдром выражен слабо и только при разрушениях значительной части эпифиза может быть значительным. В таких

ситуациях начинает страдать и функция сустава. Движения в суставе становятся ограниченными и болезненными. Признаки синовита возникают в случае разрушения суставного хряща и проникновения опухоли в полость сустава.

В отличие от злокачественных опухолей общее состояние пациентов с доброкачественными опухолями и опухолеподобными заболеваниями практически не ухудшается. Исключение составляют дети с остеоид-osteомой, которые из-за изнурительных болей, плохого сна и аппетита сильно худеют, становятся раздражительными.

Наличие опухолевидного образования в большинстве случаев служит типичным признаком доброкачественной опухоли. Так, остеохондромы легко прощупываются, и клинический диагноз не вызывает сомнений. Следует отметить, что истинные размеры этих опухолей всегда больше размеров опухоли на рентгенограммах. Эта разница объясняется хрящевым покрытием образования. Костные опухоли лучше прощупываются в костях, покрытых небольшим количеством мышц, это дистальные отделы бедер, голень и пальцы стоп и кистей (рис. 2.2).



А



Б



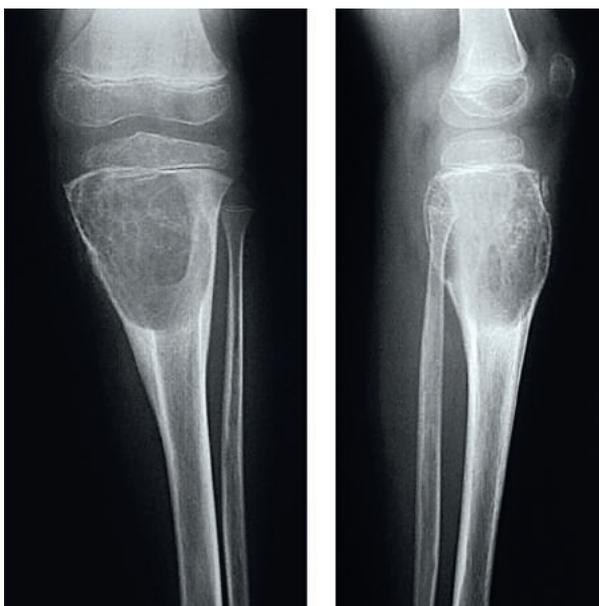
В

Рис. 2.2. Пациентка, 14 лет. Диагноз: остеохондрома верхней трети левой большеберцовой кости. А — внешний вид пораженной конечности с боку; Б — сзади; В — на рентгенограммах левой голени орпеделяется дополнительное образование, исходящее из проксимального метадиафиза большеберцовой кости

Хуже эти опухоли прощупываются в области таза, позвоночника, проксимального отдела бедра. Очень трудно бывает дифференцировать аневризмальные кисты от злокачественных опухолей (телеангиоэктатическая саркома, остеогенная саркома). При активных аневризмальных кистах внешний вид сегмента имеет значительное «баллоновидное» вздутие с выраженным венозным подкожным рисунком. В таких случаях помимо лучевых исследований обязательно проведение биопсии (рис. 2.3).



А



Б

В

Рис. 2.3. Пациент, 12 лет. Диагноз: аневризмальная киста верхней трети левой большеберцовой кости. А — внешний вид пораженной конечности; Б, В — рентгенограммы костей левой голени в 2 проекциях, очаг деструкции проксимального метафиза большеберцовой кости ячеистой структуры, корковый слой вздут и истончен, зона роста деформирована

При ряде опухолей [остеоид-остеома, эозинофильная гранулема (ЭГ)] удается прощупать не само новообразование, а периостит или гиперостоз, окружающий опухоль, в доступных местах, с минимальным мягкотканым покрытием. При ЭГ могут пальпироваться дефекты кости.

Характер кожных покровов при доброкачественных опухолях, как правило, нормальный, за исключением, как мы уже говорили, аневризмальных активных кист. При отдельных видах опухолеподобных заболеваний выявляются сопутствующие костным порокам кожные изменения в виде зон гиперпигментации, гиперкератоза, ангиоматозных и венозных узлов [полиоссальная форма фиброзной дисплазии (ФД), синдром Олбрайта, синдром Маффуччи] (рис. 2.4).



Рис. 2.4. Пациентка М., 16 лет. Диагноз: полиоссальная форма фиброзной дисплазии. Синдром Олбрайта. Характерные пигментные пятна цвета кофе с молоком

Деформации пораженных конечностей выявляют, как правило, у больных с диспластическим поражением. Так, при ФД (полиоссальная форма), экзостозной хондродисплазии и болезни Олье искривлениям подвергаются в большей степени длинные кости. Деформации появляются достаточно рано (7–10 лет) и прогрессируют в процессе роста ребенка (рис. 2.5).



Рис. 2.5. Пациент, 7 лет. Диагноз: деформация и укорочение правой нижней конечности на почве болезни Олье. А — внешний вид пациента; Б — рентгенограммы костей правой и левой голени на измерительной сетке

Следует отметить, что доброкачественные опухоли и диспластические очаги растут медленно. Единичные и множественные остеохондромы, хрящевые очаги при болезни Олье увеличиваются с ростом скелета. Более интенсивное разрастание очагов до и после окончания роста ребенка должно насторожить хирурга в связи с их возможным озлокачиванием (рис. 2.6).

Нарушение длины конечности возникает преимущественно у пациентов с опухолеподобными заболеваниями. Укорочение сегментов отмечается у пациентов после перенесенных патологических переломов и могут быть как анатомическими, так и функциональными, вследствие деформации кости. При расположении очага вблизи зоны роста (аневризмальные кисты, остеоид-остеома) могут наблюдаться удлинения конечностей. Причину этих удлинений можно связать с раздражающим действием этих очагов на зону роста. Аналогичные изменения можно видеть также при моно- и олигоосальной ФД, остеофиброзной дисплазии (ОФД).

Большое значение в постановке диагноза играет возраст ребенка, в котором выявлено заболевание. Так, при диспластических множественных поражениях костей (ФД, экзостозная хондродисплазия, болезнь Олье) патология выявляется рано, в возрасте 2–4 лет. У детей с солитарными образованиями диагноз ставится значительно позже. Причиной обращения к ортопеду может стать либо патологический перелом кости, либо наличие опухолевидного образования. В период интенсивного роста отмечается более быстрое прогрессирование заболевания.



А



Б

Рис. 2.6. Пациент Г., 17 лет. Диагноз: озлокачествление акроформы болезни Олье. А — внешний вид пораженной кисти; Б — рентгенограммы кистей в прямой проекции

Локализация опухоли в некоторых случаях имеет свою специфику. Так, для хондробластомы (опухоль Кодмана) характерна только эпифизарная локализация с распространением ее на метафиз. В метафизах же чаще располагаются кисты костей, остеобластокластома, очаги дисхондроплазии и экзостозной хондродисплазии. Для ФД наиболее характерные места поражения — метафизы и диафизы длинных костей. Наличие множественных очагов в пальцах кисти, как правило, указывает на акроформу болезни Олье. Эозинофильная гранулема (ЭГ) поражают тело позвонка или кости черепа (рис. 2.7, 2.8).

Таким образом, внимательное клиническое обследование ребенка, правильный сбор анамнеза, знание основных клинических проявлений заболеваний позволяют заподозрить, а в ряде случаев и поставить правильный диагноз.

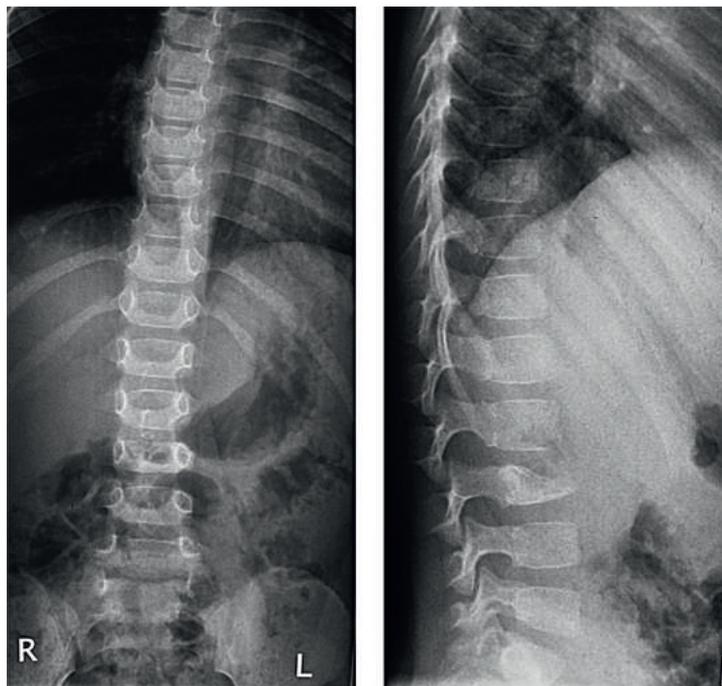


Рис. 2.7. Пациент Т., 4 года. Диагноз: патологический компрессионный перелом тела L_{III} позвонка на почве эозинофильной гранулемы. Рентгенограммы груднопоясничного отдела позвоночника в 2 проекциях



Рис. 2.8. Пациент И., 17 лет. Диагноз: эозинофильная гранулема затылочной кости черепа. Рентгенограмма черепа в боковой проекции

2.2. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Диагностика доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний скелета относится к наиболее сложным вопросам костной патологии, что связано с особенностями клинико-рентгенологических проявлений, отсутствием специфической симптоматики, анатомо-функциональными особенностями детского возраста и вариабельностью семиотических проявлений. Доброкачественные опухоли, как правило, солитарны, в то время как при опухолеподобных заболеваниях нередко наблюдается полиостальное поражение костей скелета, что ставит перед клиницистом и рентгенологом задачу разработки оптимального плана обследования. Каким образом получить максимальную информацию при минимальной лучевой нагрузке?

По предложению ВОЗ введено три стандартных уровня диагностики.

Первый уровень (амбулаторно-поликлиническое звено) — стандартная рентгенография и ультразвуковое исследование (УЗИ).

Второй уровень (стационар) — специальные методы рентгенографии, дигитальная ангиография, специализированное УЗИ, КТ, радиоизотопное исследование.

Третий уровень (научно-исследовательские медицинские центры) — МРТ, позитронная эмиссионная томография, иммуноскинтиграфия.

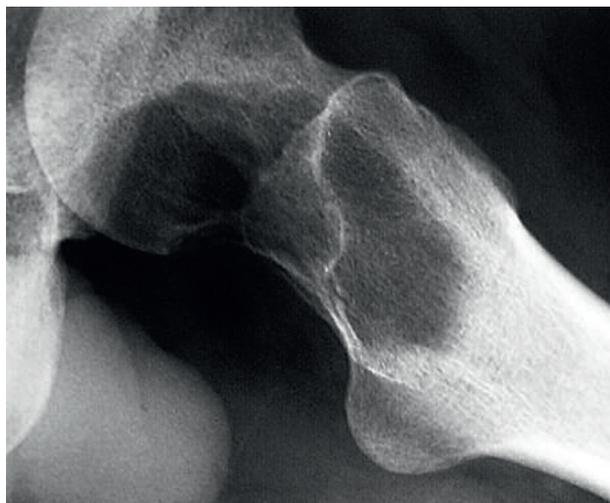
При проведении у детей обследований, связанных с лучевой нагрузкой, следует иметь в виду, что дети обладают повышенной радиочувствительностью к ионизирующему излучению, что создает у них высокий риск возникновения как соматических, так и генетических эффектов облучения. Поэтому при обследовании детей следует использовать все методы ограничения и снижения лучевого воздействия.

Основной метод лучевой диагностики доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний — **классическая полипозиционная рентгенография**, которая в большинстве случаев позволяет обеспечить точный диагноз либо наметить дальнейший план обследования. Классическая рентгенография характеризуется простотой выполнения, высокой разрешающей способностью и низкой дозой облучения. Внедрение в повседневную практику цифровых технологий позволило значительно упростить выполнение рентгенографии и улучшить качество и информативность получаемого изображения. Возможность передачи цифрового изображения в стандарте DICOM позволяет обрабатывать изображения на рабочих станциях, архивировать и проводить динамические наблюдения.

Показания для проведения рентгенографии скелета: болевой синдром, травма в анамнезе, нарушение функции, наличие деформации или опухолевидного образования, локальные изменения структуры и цвета кожных покровов. Исследование проводится в стандартных и, по показаниям, в дополнительных проекциях с выведением на контур патологического очага (рис. 2.9).



А



Б

Рис. 2.9. Рентгенограммы левого тазобедренного сустава в прямой проекции (А) и в проекции по Лауэнштейну (Б). Эозинофильная гранулема шейки и межвертельной области левой бедренной кости. Деструктивный очаг, ограниченный зоной склероза, истончение коркового слоя по задней поверхности

Анализ рентгеновского изображения проводится согласно схеме, разработанной Д.Г. Рохлиным и В.С. Майковой-Строгановой.

1. Особенности формы костей с учетом особенностей нормального отображения их на снимке в данной проекции.
2. Размеры костей и различных их отделов.
3. Контуры костей, характеризующихся в норме ровностью, непрерывностью и плавностью переходов с одного участка на другой.
4. Внутренняя структура костей.
5. Анатомическое соотношение в суставах.
6. Состояние мягких тканей опорно-двигательного аппарата.

При анализе рентгенограмм детского скелета следует иметь в виду наличие основных и добавочных (постоянных и непостоянных) центров окостенения скелета. Непостоянные добавочные центры окостенения скелета по количеству, размерам, форме и срокам появления чрезвычайно вариабельны, что требует от рентгенолога знания возрастной нормы. В сложных случаях диагностики могут помочь снимки контрлатеральной конечности.

При выявлении очага деструкции необходимо изучить его семиотику и выявить признаки доброкачественного, злокачественного новообразования или опухолеподобного заболевания. Анализ рентгенологической картины необходимо проводить следующим образом.

1. Определить локализацию очага деструкции по отношению к отделу кости и зоне роста.
2. Определить размеры очага и его форму.
3. Дать характеристику границам очага, наличие или отсутствие отграничения от окружающей костной ткани (зона склероза).
4. Определить характер структурных изменений в очаге, наличие или отсутствие обызвествления, секвестроподобных теней и т.д.
5. Выявить изменения кортикального слоя: характер периостальной реакции, наличие или отсутствие разрушения кортикального слоя, «вздутие».
6. Определить характер изменений мягких тканей: наличие или отсутствие инфильтрации, мягкотканного компонента, псевдокапсулы, дать характеристику структурных изменений, наличие или отсутствие обызвествлений, секвестроподобных теней, натечника, измерить относительную плотность образования.

По завершении анализа рентгенологических изменений составляют заключение, в котором дается оценка имеющихся изменений и при необходимости намечается план дальнейшего дообследования с применением мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ), МРТ, ангиографии, радиоизотопного исследования, контрастных методов.

КТ при исследовании структурных изменений в костях — «золотой стандарт» ввиду высокой разрешающей способности и возможности исследовать анатомические области, недостаточно хорошо визуализируемые при рентгенографии. Метод позволяет получить изолированное изображение поперечного слоя тканей. Возможность выполнения многоплоскостной реформации изображения позволяет провести топическую диагностику очага, более детально изучить его структуру, провести предоперационное

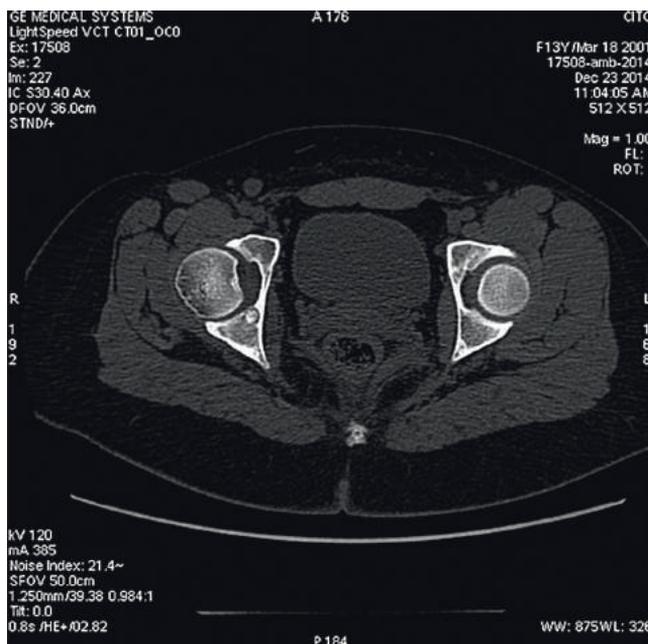


Рис. 2.10. Мультиспиральная компьютерная томография тазобедренных суставов. Остеоид-остеома тела правой седалищной кости. Гнездо остеоид-остеомы выявлено только на компьютерных томограммах

планирование и при необходимости навигацию якоря в очаг поражения (рис. 2.10). Проведение КТ сопровождается довольно высокой дозой лучевой нагрузки, поэтому она должна выполняться по строгим показаниям, особенно у детей.

Показания к проведению КТ:

- 1) уточнение семиотики и топической диагностики очага деструкции, выявленного при рентгенографии;
- 2) исследование сложных анатомических областей: позвоночника, таза, суставов;
- 3) поиск очагов деструкции малых размеров: остеоид-остеомы, абсцесса Броди и др.;
- 4) предоперационное планирование и навигация якоря в очаг деструкции;
- 5) МСКТ с контрастным усилением для выявления особенностей кровоснабжения опухоли, при топической диагностике магистральных сосудов, МСКТ миелографии и др.

МРТ отличается высоким тканевым контрастом и является «золотым стандартом» при исследовании мягких тканей. Возможность использования различных протоколов исследования позволяет получить несколько видов изображений, отличающихся контрастом. Изменяя контраст, можно выделить одни ткани и детали и подавить изображения других. Это позволяет выявить отек костного мозга, травматические повреждения, кистозные образования, опухоли и визуализировать их распространенность (рис. 2.11).



А



Б

Рис. 2.11. Магнитно-резонансная томография левого коленного сустава. Телеангиэктотическая остеосаркома дистального метаэпифиза левой бедренной кости. Диструкция дистального метаэпифиза бедренной кости с разрушением зоны роста (А). На T2 ВИ выявляются кистозные очаги с уровнями жидкости (Б)

К важным преимуществам МРТ следует отнести мультипланарность — получение изображения в различных плоскостях. Возможность проведения МРТ с контрастным усилением особенно информативно при дифференциальной диагностике с опухолевым процессом. Особое значение в онкологической практике приобретает возможность выполнения МРТ всего тела в режимах

STIR и DWIBS, что позволяет провести скрининг всего тела с выявлением очагов измененного сигнала от опухоли с дальнейшим прицельным исследованием. Данная методика показана при полиоссальных поражениях, поиске вторичных изменений и сопоставима по информативности с радиоизотопным исследованием, что особенно важно в детском возрасте.

Показания к выполнению МРТ у детей с доброкачественными опухолями и опухолеподобными заболеваниями:

- 1) уточнение семиотики опухолевого поражения костной ткани;
- 2) характеристика мягкотканного компонента и наличие псевдокапсулы;
- 3) распространенность опухолевого процесса и предоперационное планирование уровня резекции;
- 4) дифференциальная диагностика со злокачественными опухолями и исключение вторичного поражения;
- 5) исследования позвоночника и крестца.

К противопоказаниям следует отнести: установка у пациентов водителей ритма, ферромагнитные инородные тела, сосудистые клипсы из ферромагнитных материалов, клаустрофобию. Необходимость нахождения в неподвижном состоянии ограничивает применение МРТ в детском возрасте и требует по показаниям медикаментозного сна или наркоза под контролем следящей аппаратуры.

УЗИ проводится в режиме реального времени, относится к послойным методам исследования и обеспечивает высокий мягкотканый контраст. Исследование, проводимое опытным доктором, легко выполнимо и позволяет получить дополнительную информацию о мягкотканном компоненте опухоли, локализации сосудов и состоянии кровообращения.

Показания к УЗИ:

- 1) наличие дополнительного мягкотканого образования и его топическая диагностика;
- 2) оценка характера кровообращения (цветовое доплеровское картирование) и топическая диагностика магистральных сосудов и нервов;
- 3) исследование суставов с целью выявления синовита, свободных хрящевых тел, хондроматоза, сосудистых и синовиальных опухолей и т.д.;
- 4) динамическое наблюдение за состоянием мягких тканей в до- и послеоперационном периоде.

Ангиография в настоящее время значительно расширила свои возможности. Помимо диагностической ангиографии широко применяются рентгенохирургические методы лечения и кровосберегающие технологии. В детском возрасте из-за высокой лучевой нагрузки и инвазивности методики ангиографические исследования строго ограничены показаниями. При доброкачественных опухолях и опухолеподобных заболеваниях ангиографические исследования и рентгенохирургические методы лечения показаны в следующих случаях.

1. Диагностика сосудистых опухолей и мальформаций.
2. Дифференциальная диагностика со злокачественными опухолями.
3. Эндоваскулярные эмболизации при гемангиомах и кровосберегающие технологии как предоперационная подготовка.
4. Диагностика послеоперационных сосудистых осложнений.

Радиоизотопное исследование при доброкачественных опухолях и опухолеподобных заболеваниях костей у детей применяется достаточно редко и показания к этому методу у детей строго ограничены, что связано с инвазивностью методики и лучевой нагрузкой. Послойные методы радиоизотопной визуализации: однофотонная эмиссионная КТ и позитронная эмиссионная

томография также имеют ограниченные показания и в широкой клинической практике применяются крайне редко.

Показания для проведения радиоизотопного исследования:

- 1) диагностика вторичных изменений в органах и тканях при подозрении на озлокачествление опухоли;
- 2) поиск аденомы паращитовидной железы при гиперпаратиреоидной остеодистрофии;
- 3) дифференциальная диагностика опухолевых и воспалительных процессов.

2.2.1. АЛГОРИТМ ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКИ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Знание особенностей клинических проявлений костных опухолей и опухолеподобных заболеваний в детском возрасте и правильное последовательное применение методов лучевой диагностики с профессиональным анализом полученных семиотических признаков — вот составляющие качественной и ранней диагностики костной патологии в детском возрасте.

Диагностические задачи, которые предстоит решить рентгенологу, требуют постоянного анализа и сопоставления клинической картины с данными лучевой диагностики.

Задачи лучевых методов диагностики при обследовании больных с опухолями и опухолеподобными заболеваниями.

- На основании данных клинического осмотра и лучевых методов диагностики выявить очаг поражения на ранней стадии.
- На основании клинических данных и семиотики определить характер патологического процесса.
- Исключить системный характер поражения.
- Топическая диагностика.
- Дифференциальная диагностика.
- Определить характер распространенности процесса и предоперационное планирование для выполнения сохраннных оперативных вмешательств.
- Динамическое наблюдение для исключения рецидивов и продолженного роста.

С целью улучшения диагностики костной патологии в детском возрасте нами предложен алгоритм применения лучевых методов исследования и морфологической верификации патологического процесса (табл. 2.1).

Таблица 2.1

Алгоритм лучевой диагностики при костной патологии



В зависимости от локализации патологического очага показано применение различных технологий визуализации. При поражении мягких тканей скрининговым методом является УЗИ, а методом выбора — МРТ, УЗИ или ангиография, в зависимости от зоны поражения (табл. 2.2).

Таблица 2.2

Технологии визуализации мягкотканых заболеваний

Область поражения	Скрининговый метод	Метод выбора	Дополнительные методы
Мягкотканые образования	УЗИ	МРТ	Рентгенография
Заболевания периферических нервов	—	УЗИ	МРТ, рентгенография
Заболевания сосудов	УЗИ	Ангиография	МРТ и КТ, ангиография

При поражении костной ткани скрининговым методом является классическая рентгенография, а методом выбора — МСКТ. При поражении позвоночника методом выбора является МРТ. Дополнительные методы исследования и контрастное усиление показаны в случаях сложной топической и дифференциальной диагностики (табл. 2.3).

Таблица 2.3

Технологии визуализации заболеваний костной ткани

Область исследования	Скрининговый метод	Метод выбора	Дополнительные методы
Длинные кости	Рентгенография	МСКТ	МРТ, радиоизотопное исследование
Суставы	Рентгенография	МСКТ	МРТ, УЗИ
Таз, тазобедренные суставы	Рентгенография	МСКТ	МРТ, ангиография
Позвоночник	Рентгенография	МРТ	МСКТ, контрастное усиление

2.3. АЛГОРИТМ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ КОСТНЫХ ОПУХОЛЕЙ

Морфологический метод исследования значительно расширил диагностические возможности клиницистов и сделал патологоанатома неотъемлемым участником диагностического процесса. Постоянно растет доля биопсийных исследований в общем объеме работы врача-патологоанатома, что связано с возрастающей ролью исследований биопсийного материала в процессах диагностики и лечения. Не случайно в современной патологической анатомии все большее место занимает клиническая патология — понятие, близкое к *surgical pathology* в англоязычной литературе и обозначающее раздел науки, который занимается прижизненной диагностикой на основании результатов изучения материала, полученного при биопсиях.

Конкретные цели патоморфологических исследований — уточнение клинического диагноза или установление его в неясных случаях, выявление

начальных стадий заболевания, распознавании воспалительных, гиперпластических и опухолевых процессов, определение степени злокачественности новообразований и динамики изменений под влиянием проводимого лечения. Совместно с клиницистами морфологи участвуют в определении объема оперативного вмешательства, установлении активности процесса и тяжести поражения, оценивают эффективность лечения и т.д.

Морфологическое исследование обязательно в диагностике опухолей и опухолеподобных заболеваний костно-суставной системы. Диагностика опухолей костей — один из наиболее сложных разделов клинической онкологии, что объясняется редкостью этих опухолей, их разнообразием и выраженной гетерогенностью отдельных нозологических форм. В связи с этим необходимо придерживаться определенного алгоритма в проведении патологоанатомического исследования, что подразумевает последовательность определенных действий для постановки диагноза.

В зависимости от метода взятия биоптата при заболеваниях костно-суставной системы существует несколько видов диагностических биопсий.

- Аспирационная — материал получают с помощью вакуум-экстракции, т.е. насаживают шприцем через иглу или другим специальным инструментом.
- Пункционная — материал получают с помощью специальной иглы, закрытая биопсия.
- Трепанобиопсия — материал получают путем вскрытия костной полости или прокола кости с помощью специального инструмента.
- Инцизионная (открытая хирургическая) биопсия — иссечение кусочка патологически измененной костной ткани для патоморфологического исследования. К этому виду биопсии следует прибегать только после безуспешной пункционной или трепанобиопсии, в тех случаях, когда путем клинико-рентгенологического исследования невозможно исключить наличие опухоли кости.

Микроскопические изменения и степень злокачественности могут быть по-разному выражены в разных частях опухоли. Поэтому при биопсии материал необходимо брать таким образом, чтобы в состав иссекаемой ткани входили жизнеспособные участки патологически измененной и здоровой ткани. Это дает возможность получить представление не только о клеточном составе патологически измененных тканей, но и о состоянии окружающих здоровых тканей, а при опухолях — об их отношении к пограничным здоровым тканям. Другими словами, иссекать материал следует на границе пораженной и микроскопически неизменной ткани, так как иначе можно не получить представления об истинном характере патологического процесса.

Следует подчеркнуть, что категорически запрещается делить на части и посылать в разные лаборатории участки ткани, полученные с целью диагностической биопсии. Объясняется это тем, что патологические процессы по своей морфологической структуре, особенно в костной патологии, могут быть в значительной степени гетерогенными, при этом в разных кусочках могут выявляться различные патологические процессы, вследствие чего морфологические изменения, характерные для какого-либо процесса, могут оказаться в одной части расчлененного кусочка, реактивные изменения — в другой, и в силу этого результаты исследования будут разными.

Особенность морфологических методов исследования в биологии и медицине — использование эмпирической информации, полученной непосредственно при изучении объекта. Другими словами, в основе морфологического метода лежит непосредственное восприятие изучаемого предмета, прежде всего, его визуальная характеристика как результат наблюдения.

К основным морфологическим методам и этапам исследования относятся макроморфологический и микроскопический методы исследования. Макроморфологический метод — метод изучения биологических структур без значительного увеличения объекта, при котором производится визуальная оценка исследуемого материала. Как правило, макроскопическое исследование предшествует другим инструментальным методам. Исследование при помощи лупы с небольшим увеличением также относится к макроморфологическим методам.

При макроскопическом описании костного материала отмечают характер кости: компактная или губчатая, степень разрежения или уплотнения ее, наличие очагов деструкции или разрастания патологической ткани, при опухолях — размеры, плотность и консистенцию новообразования, выраженность разрушения кортикальной пластинки, наличие или отсутствие прорастания опухоли в мягкие ткани и т.д. Уже на данном этапе исследования, оценивая макроструктуру патологической ткани, можно предварительно высказаться о доброкачественном или злокачественном процессе, а в некоторых случаях, с определенной долей вероятности, — о нозологической принадлежности опухоли. Так, макроскопически хондромы обычно представляют собой хорошо отграниченные опухоли дольчатого строения со стекловидной и полупрозрачной тканью голубовато-серого цвета на разрезе, чаще плотной консистенции. Хондросаркомы, как правило, четко не отграничены от прилежащей не пораженной опухолью кости, ткань опухоли голубовато-серого цвета, дольчатого строения, различных размеров узлы часто разделены узкими полосами фиброзной ткани, определяются выраженные дистрофические и некротические изменения, очаги обызвествления и кровоизлияния. Хрящевые опухоли более 3 см в диаметре, а также наличие участков ослизнения хряща, что дает основание заподозрить наличие хондросаркомы.

Микроморфологический (микроскопический) метод — метод морфологического исследования, при котором используются приборы (микроскопы), значительно увеличивающие изображение объекта. Предложено много вариантов микроскопического метода, однако наиболее широко используется световая микроскопия (свето-оптическое исследование). Среди микроскопических методов исследования в диагностических целях в основном используются цитологический и гистологический методы.

Цитологическое исследование, используемое в клинической цитологии, — признанный полноценный метод морфологического анализа структуры клеточных элементов в цитологическом препарате (мазке, отпечатке) с целью установления диагноза доброкачественной или злокачественной опухоли и неопухолевых поражений. В отличие от гистологического исследования изучаются не срезы тканей, а клетки. При этом исследуются с помощью микроскопа особенности строения клеток, клеточный состав тканей и жидкостей при различных патологических процессах. В костной патологии большую долю исследований составляют исследования мазков-отпечатков с операционного и биопсийного материала. Цитологическое заключение основывается

на особенностях изменения ядра, цитоплазмы, ядерно-цитоплазматического соотношения, образования структур и комплексов клеток. В практической работе привлекают простота, быстрота и легкая повторяемость данного метода исследования. Последнее позволяет использовать цитологический анализ для изучения динамики морфологических изменений в течение заболевания и в процессе лечения.

Цитологическое исследование позволяет не только с достаточно высокой достоверностью констатировать наличие злокачественного новообразования, но и в большинстве случаев определить гистогенез и степень дифференцировки опухоли. Особую ценность цитологический метод исследования имеет в диагностике злокачественных опухолей низкой степени злокачественности, таких как паростальная остеосаркома, внутрикостная остеосаркома низкой степени злокачественности, фибро- и хондросаркома низкой степени злокачественности и др., при которых гистологическая диагностика значительно затруднена. За последние десятилетия в США клиническая цитология стала ветвью патологоанатомической диагностики и вошла в обиход большинства патологоанатомических отделений.

Специфическим для патологоанатомической практики является исследование тканевых срезов, которые для обычного свето-оптического исследования готовят при помощи специальных приборов (микротомов) и окрашивают различными методами. Оптимальная толщина таких срезов 5–7 мкм. Гистологический препарат представляет собой окрашенный тканевый срез, заключенный между предметным и покровным стеклами в прозрачные среды (бальзам, полистирол и т.п.).

Различают обзорные и специальные (дифференциальные) методы окраски. Специальными методами выявляются определенные тканевые структуры, те или иные вещества (гистохимическое и иммуногистохимическое исследование). Наиболее часто используются тканевые срезы, окрашенные гематоксилином и эозином, которые служат основой гистологического анализа.

Иногда некоторые особенно агрессивные опухоли состоят исключительно из недифференцированных клеток. Это существенно затрудняет морфологическое исследование и установление точного диагноза злокачественной опухоли. В таких случаях требуется применение более сложных методов диагностики — электронной микроскопии, иммуногистохимии (ИГХ).

Метод электронной микроскопии не получил широкого распространения в диагностике опухолей из-за сложности подготовки материала к исследованию, громоздкости оборудования и дороговизны самого исследования.

ИГХ — метод патологоанатомического исследования, основанный на иммунных реакциях «антиген—антитело», позволяющий выявить и локализовать тот или иной антиген (чаще всего протеин или гликопротеин) в тканевых срезах. Наибольшее значение ИГХ имеет в диагностике опухолей, так как позволяет уточнить гистогенез (нозологическую форму) новообразования, охарактеризовать прогностические и предсказательные факторы, определить присутствие молекул, служащих мишенями для ряда лекарственных препаратов, то есть является основой таргетной терапии. Однако в костной патологии при диагностике остео- и хондропродуцирующих опухолей иммуногистохимический метод на сегодняшний день не нашел применения в связи с отсутствием разработанных маркированных специфических антител для опухолей данного вида.

Появление новых методов исследования в виде ИГХ, молекулярной патологии и цитогенетики не изменило положения, что гистологические и цитологические характеристики патологической ткани являются базисными в диагностике костных опухолей. Хотя методы лучевой диагностики могут дать ценную информацию о локализации, распространенности, росте и минерализации патологического очага, костные опухоли в конечном счете классифицируются микроскопически на основании типа клеток и продуцируемого матрикса. Гистогенез опухоли обычно определяется морфологией клеток и видом продуцируемого клетками матрикса — коллагена, остеоида или хряща.

Приступая к микроскопическому исследованию, патологоанатом должен знать клинические и рентгенологические данные, имеющие важное значение в диагностике костных опухолей. В направлении на патологоанатомическое исследование клиницисты обязательно указывают возраст больного, локализацию патологического процесса, а также информацию о ранее проводившемся лечении: оперативном, физио-, химиотерапевтическом, лучевом. Так, большинство доброкачественных опухолей и опухолеподобных поражений, включая остеоид-остеому, хондробластому, хондромиксоидную фиброму, неоссифицируемую фиброму, солитарную и аневризмальную костные кисты, обнаруживается в юношеском возрасте и во 2–3-й декадах жизни. Гигантоклеточная опухоль (ГКО) почти всегда поражает кости зрелого скелета пациентов в возрастном диапазоне 20–50 лет. Остеосаркома и саркома Юинга — опухоли детского и юношеского возраста. Хондросаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, миеломная болезнь, метастатические опухоли скелета, озлокачествление болезни Педжета обычно развиваются в 6–8-й декадах жизни.

Многие опухоли имеют склонность локализоваться в определенных областях кости или скелета. Например, среди доброкачественных опухолей наиболее частая локализация хондромиксоидной фибромы — метафизы длинных трубчатых костей, энхондромы — маленькие кости кистей и стоп, длинные трубчатые кости, хондробластомы — эпифизы длинных трубчатых костей незрелого скелета, остеоид-остеомы — длинные кости нижних конечностей. Среди злокачественных опухолей наиболее частая локализация остеосаркомы — метафизарная часть длинных костей (область коленного сустава, проксимальный отдел лучевой кости), хондросаркомы — кости таза, проксимальный отдел плечевой кости, адамантиномы — большеберцовая кость с синхронным вовлечением малоберцовой кости, саркома Юинга — диафиз длинных костей. Среди опухолеподобных заболеваний ФД чаще всего локализуется в костях черепно-лицевого скелета, ребрах, бедренной кости.

При изучении операционного и биопсийного материала, а также материала, взятого для гистологического исследования во время вскрытия, следует помнить, что в препарате можно обнаружить три вида костной ткани:

- 1) преобладающую функциональную ткань компактного или губчатого строения, обычно зрелого пластинчатого характера;
- 2) ткань, характеризующую патологический процесс, обычно опухолевого характера;
- 3) реактивные костные структуры.

Общий признак опухолевой костной ткани — атипизм ее структуры и архитектоники. Атипизм может заключаться в примитивности строения: отсутствии зрелого костного вещества, нерегулярности его обызвествления, нали-

тии неравномерно, беспорядочно расположенных остеоидных скоплений и зон по краям примитивных костных балок, нерегулярности и узости сосудистых каналов. Архитектоника опухолевых костных структур беспорядочна, то есть не имеет функционального характера. Костное вещество опухолевого происхождения имеет патологический характер, фазы костеобразования в нем могут быть отделены друг от друга значительным промежутком времени, что создает причудливые картины, не имеющие аналогов при нормальном костеобразовании.

Реактивные костные структуры обычно представляют собой незрелые пучковые или тонковолокнистые балочки, лежащие изолированно или образующие нерегулярную сеть. Выраженное реактивное костеобразование наблюдается, прежде всего, при травматических воздействиях на кость, в частности при макро- и микропереломах. Следует помнить, что переломы могут возникать и на почве деструкции кости опухолью. При этом костеобразование может носить характер костной или костно-хрящевой мозоли.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ К ГЛАВЕ 2

1. Берченко Г.Н., Липкин С.И. Особенности исследования костной ткани // Микроскопическая техника : руководство для врачей и лаборантов / под ред. Д.С. Саркисова, Ю.Л. Перова. М. : Медицина, 1996. С. 446–499.
2. Берченко Г.Н. Заболевания костно-суставной системы // Патология : руководство / под ред. М.А. Пальцева, М.С. Паукова, Э.Г. Улумбекова. М. : ГЭОТАР-МЕД, 2002. С. 565–597.
3. Волков М.В. Болезни костей у детей. М. : Медицина, 1985. 511 с.
4. Кармазановский Г.Г., Лейченко А.И. Цифровые технологии в отделение лучевой диагностики : руководство для врачей. М. : Видар, 2007. 200 с.
5. Лагунова И.Г. Рентгеноанатомия скелета : руководство для врачей. М. : Медицина, 1981. 368 с.
6. Шотемор Ш.Ш. Путеводитель по диагностическим изображениям (показания, возможности, пределы) : справочник практикующего врача. М. : Советский спорт, 2001. 400 с.