ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детской онкологии

Реферат

**Саркомы мягких тканей и костей**

Выполнила: студентка 4 группы,

5 курса, педиатрического факультета

Приказчикова Д. Р.

Проверил:

Волгоград – 2022 г.

Содержание

[1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ 3](#_Toc99941558)

[2. КЛАССИФИКАЦИЯ 4](#_Toc99941559)

[3. ПАТОЛОГО-АНАТОМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА 5](#_Toc99941560)

[4. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА 9](#_Toc99941561)

[5. ДИАГНОСТИКА 11](#_Toc99941562)

[6.ЛЕЧЕНИЕ 12](#_Toc99941563)

[Список литературы 17](#_Toc99941564)

#

# 1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Среди злокачественных новообразований человека удельный вес опухолей костей незначителен. Опухоли костей известны давно - они описывались в трактатах Гиппократа, Авиценны. Причина возникновения первичных опухолей костей остается невыясненной. В настоящее время большинство авторов указывают на роль травмы в возникновении первичных опухолей костей. Больше половины пациентов со злокачественными опухолями костей в анамнезе отмечают ушибы костей и мягких тканей. Не последняя роль в возникновении злокачественных новообразований костей отводится наследственным факторам. Имеются литературные данные, указывающие на возникновение костных опухолей у членов одной семьи.

# 2. КЛАССИФИКАЦИЯ

Практически все злокачественные новообразования скелета в связи с их относительной редкостью создают в клинической практике значительные трудности, как в диагностическом, так и лечебном отношении. Врачи первичной лечебной сети в массе своей вообще плохо знакомы с этой областью онкопатологии, что нередко ведет на первых этапах обращения больных с нечеткими клиническими симптомами к постановке ошибочных диагнозов и назначению неадекватных лечебных мероприятий. Одной из главных проблем в этой области патологии является морфологическая верификация диагноза, которая абсолютно необходима для выбора режима ведения больных с саркомой костей, назначения лечебных мероприятий, осуществления контроля их эффективности и оценки прогноза заболевания.

В клинической онкологии особое значение приобрели вопросы классификации или уточненной нозологической систематики отдельных форм опухолевого поражения. В диагностическом и лечебном отношении эти классификационные схемы совершенно необходимы. Основным принципом классификаций опухолей является их гистологическое строение, которое в значительной мере отражает их гистогенез или тканевую принадлежность и в части случаев позволяет судить о степени их злокачественности. Классификации унифицируют признаки опухолей, что позволяет различным специалистам оценивать их с общих позиций и избегать разногласий в диагностической и лечебной трактовке.

Наиболее распространенной классификацией сарком костей в настоящее время считается классификация ВОЗ пересмотра 2002 года.

Следует особо подчеркнуть, что каждый патологоанатом, приступая к диагностике поражений скелета и, в первую очередь, костных опухолей, непременно должен лично ознакомиться с радиологическими данными (рентгенограммы, КТ и МРТ). До начала гистологического исследования патолог должен иметь представление о локализации поражения в пределах кости, его размерах, форме, степени разрушения костной структуры, наличии или отсутствии реактивных изменений в надкостнице и прилежащих мягких тканях. Полученная таким образом информация может в большинстве случаев оказаться весьма важной при диагностическом исследовании тканевого материала из очага поражения под микроскопом.

# 3. ПАТОЛОГО-АНАТОМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

Морфологическая картина остеогенной саркомы отличается выраженным полиморфизмом с наличием большого количества митозов, с преобладанием при некоторых формах полиморфно-клеточных или веретеноклеточных элементов. Обязательным признаком является наличие новообразованных остеоидных структур - от отдельных бесформенных полей остеоида до значительных очагов примитивного костеобразования. Встречается хондробластический вариант остеогенной саркомы, который бывает трудно отличить от низкодифференцированной формы хондросаркомы. опухоль злокачественный саркома кость

Морфологическая картина саркомы Юинга представлена однотипными округлыми клетками, что отличает ее от ретикулосаркомы. Иногда клетки располагаются в виде «псевдорозеток», правильная сеть аргирофильных волокон отсутствует, нередко имеются полости, ограниченные непосредственно опухолевыми клетками, содержащие кровь.

Морфологическая диагностика ретикулоклеточной саркомы костей не представляет особых трудностей. Характер клеток, некоторый их полиморфизм, особенности расположения аргирофильных волокон, оплетающих не только группы клеток, но и отдельные клетки, достаточно известны. В менее дифференцированных ретикулоклеточных саркомах аргирофильные сплетения могут быть развиты слабо и не образовывать характерное сплетение вокруг отдельных клеток.

При хондросаркоме выявляют атипические хрящевые клетки различной степени дифференцировки.

Основными клеточными элементами злокачественной фиброзной гистиоцитомы, выявляемыми как при световой, так и при электронной микроскопии, являются гистиоцитоподобные и фибробластоподобные клетки, среди которых могут встречаться многоядерные и ксантомные клетки, а также блуждающие клетки стромы.

Основные разновидности злокачественных опухолей:

Остеогенная саркома является одной из наиболее частых и чрезвычайно злокачественных опухолей костей. По данным разных авторов, остеогенная саркома составляет около 60 % всех злокачественных опухолей костей. Наиболее часто заболевание возникает во 2-м, реже - 3-м десятилетии жизни; редко - в более старшем возрасте. У мужчин встречается несколько чаще, чем у женщин.

Выраженный болевой синдром появляется на самых ранних стадиях заболевания. Боли усиливаются по ночам с неизменной тенденцией к усилению. Локализуется опухоль чаще всего в метафизах длинных трубчатых костей, наиболее часто в области коленного сустава (около 80 % остеогенных сарком), реже - в костях таза и других костях. При осмотре выявляются увеличение объема (окружности) конечности над опухолью, усиление сосудистого рисунка, локальная гипертермия, атрофия мышц ниже уровня поражения. Часто ограничены движения в близлежащем суставе. Нередки патологические переломы.

Саркома Юинга - злокачественная опухоль костномозгового происхождения. Впервые описана Д. Юингом в 1921 г. как диффузная эндотелиома кости. Мужчины болеют в 2 раза чаще женщин. Довольно часто встречается в детском возрасте (от 10 до 14 лет). Опухоль локализуется преимущественно в диафизах длинных трубчатых костей, может также локализоваться в плоских и коротких трубчатых костях.

Чаще, чем при остеогенной саркоме, в процесс вовлекаются плоские кости (кости таза, лопатка, ребра и др.). Характерно быстрое начало. Боли носят периодический и даже волнообразный характер, не так постоянны, как при остеогенной саркоме. Доминирующим и наиболее важным признаком саркомы Юинга служит выявление опухоли, что удается уже при первичном осмотре.

Ретикулоклеточная саркома сходна с саркомой Юинга, но имеет существенные отличия. Она встречается реже, обычно в возрасте от 30 до 40 лет. Практически не наблюдается в детском возрасте. Мужчины болеют в 2 с лишним раза чаще женщин. Более чем в 80 % случаев ретикулосаркома кости локализуется в длинных трубчатых костях нижних конечностей. Нередко поражаются также подвздошные кости, позвонки, лопатка, кости черепа, ребра.

Заболевание обычно начинается с болей средней интенсивности, усиливающихся по ночам, нередко перемежающегося характера: боли могут локализоваться в суставах. Характерно нарушение функции близлежащего сустава с ограничением движений, возможно наличие выпота в суставе (реактивный синовит), который нередко рассасывается самостоятельно.

Хондросаркома составляет около 10 % всех первичных злокачественных опухолей костей; она встречается в 2 раза чаще опухоли Юинга и в 2 раза реже остеогенной саркомы. Хондросаркома – гетерогенная группа злокачествен ных опухолей с дифференцировкой в сторону гиалино вого хряща. В опухоли могут встречаться участки миксо матоза, обызвествления и оссификации. Центральная хондросаркома (типичная, классическая) может быть первичной и вторичной ,возникающей на фоне доброкачественных предшественников, таких как остеохондрома, хондроматоз или энхондрома. Опухоль располагается в костномозговом пространстве и гистологически построена из неправильной формы хрящевых долек, различных по размеру и фор ме. Дольки могут разделяться фиброзной тканью или ко стными балками. Характерны гиперклеточность, атипия хондроцитов, содержащих увеличенные, гиперхромные ядра. Нередки двуядерность и миксидные изменения. По степени злокачественности (G) выделяют три варианта в зависимости от степени выраженности клеточности, размера ядер, гиперхроматоза, размера ядер, выявляемо сти митозов, наличия некрозов. Периферическая (периостальная) хондросаркома, как видно из ее названия, развивается не в костномозговой полости, а на поверхности кости. Ее гистологическое строение идентично вышеописанному центральному варианту. Дедифференцированная хондросаркома хорошо рас крывает свою морфологическую суть через синоним – хондросаркома с дополнительным мезенхимальным ком понентом. Под микроскопом эта опухоль выглядит как сочетание хорошо дифференцированной хрящевой опу холи (энхондрома, хондросаркома низкой степени зло качественности), тесно связанной с высокозлокачествен ной нехрящевой саркомой (чаще – злокачественная фиб розная гистиоцитома, реже – остео- , фибро -, рабдомио саркома). Мезенхимальная хондросаркома редко встречающая ся бикомпонентная опухоль, состоящая из недифферен цированных округлых мелких клеток (похожих на сар кому Юинга!) и островков хорошо дифференцированного гиалинового хряща (которые служат основным дифференциально диагностическим отличием от саркомы Юинга). Светлоклеточная хондросаркома микроскопически построена из полей светлых клеток (иногда с розовой цитоплазмой, похожих на хондробласты), расположен ных вокруг гиалинового хряща разной степени зрелос ти (возможно с обызвествлением и/или оссификацией), и может включать в себя фокусы хондросаркомы низкой степени злокачественности, woven кости, многоядерных гигантских клеток, похожих на остеокласты и зоны, по хожие на аневризмальную костную кисту

Параоссальная (юкстакортикальная) остеогенная саркома встречается редко. Заболевание начинается с опухолевидного образования в области метафиза пораженной кости; в течение нескольких лет опухоль медленно увеличивается. Такое сравнительно спокойное по клиническим проявлениям течение процесса приводит к тому, что больные обращаются к врачу через 2-3 года и даже через 5 лет с момента обнаружения у себя опухоли, когда она, достигнув значительных размеров, вызывает боли или нарушает функцию близлежащего сустава.

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. По своему строению не отличается от мягкотканых аналогов и требует дифференциального диагноза со злокачественной фиброз ной гистиоцитомой (при возможном наличии гигантских клеток) и десмопластических фибром (последние менее клеточны и с меньшим числом митозов). ИГХ так же, как и при злокачественной фиброзной гистиоцито ме, ограничено по своему значению и лишь позволяет исключить другие веретеноклеточные опухоли (миоген ные, нейрогенные, метастатические)

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.

Вторичные злокачественные опухоли костей скелета (метастатические) могут встречаться при различных злокачественных новообразованиях. Наиболее часто это наблюдается при РМЖ, РЩЖ, раке предстательной железы, саркоме Юинга, раке почки, легкого, шейки и тела матки.

Для группировки по стадиям и планирования лечения в нашей стране широко используется классификация TNM (2002) костей и суставных хрящей.

# 4. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основным клиническим признаком опухолей костей является триада симптомов: боль, опухолевидное образование и нарушение функции в ближайшем суставе.

Для первичных злокачественных опухолей костей характерны упорные, прогрессирующие, усиливающиеся по ночам боли, которые плохо и лишь на короткое время купируются анальгетиками. Боль служит, как правило, первым признаком большинства первичных опухолей костей. Затем появляется опухолевидное образование (пальпируемая опухоль), нарушается функция в ближайшем суставе. При некоторых злокачественных новообразованиях (саркома Юинга) вначале возникает опухоль, а позже присоединяется болевой синдром.

Клиническая картина саркомы Юинга напоминает остеомиелит. Отмечаются повышение температуры тела (почти у половины больных), иногда до 38-39 °С, местной температуры, усиление сосудистого рисунка над опухолью, болезненность при пальпации, увеличение объема конечности, иногда гиперемия; возможна атрофия мышц. Нередки патологические переломы. Часто выявляется умеренный лейкоцитоз. Симптомы этого заболевания обычно нарастают, но наряду с быстрым и даже молниеносным течением у одних больных, у других отмечается более спокойное и длительное течение. Иногда бывает волнообразное течение с периодами обострений и непродолжительными ремиссиями.

Клинические проявления хондросаркомы зависят от особенностей морфологического строения. Для высокодифференцированных опухолей характерен длительный (в течение нескольких лет) анамнез с малой выраженностью симптомов. Опухоли могут достигать больших размеров. Хондросаркома склонна к рецидивам. Основными клиническими проявлениями заболевания служат боли, опухолевидное образование. Боли постоянные, с прогрессирующим нарастанием интенсивности. Наблюдаются расширение сети подкожных вен, локальная гипертер-

Больные с фибросаркомой кости жалуются на боли средней интенсивности, медленно прогрессирующие, усиливающиеся к ночи. Боли имеют локальный характер, купируются опиоидными анальгетиками. Длительность заболевания до обращения больного к врачу - более 6 мес (медленное течение). Часто определяются изменение контура крупного сустава или наличие опухолевидного образования, неподвижного относительно кости.

# 5. ДИАГНОСТИКА

Диагностика опухолей костей представляет определенные трудности из-за схожести клинических симптомов при доброкачественных новообразованиях, воспалительных процессах. Травма в анамнезе у пациентов со злокачественными новообразованиями костей также может вести к неправильной трактовке клинических симптомов. Поэтому для правильной постановки диагноза необходимо учитывать не только клинические данные (локализацию опухоли, темп роста, плотность, подвижность, нарушение функции в ближайшем суставе), но и результаты рентгенологического и морфологического методов исследования.

«Сигналы тревоги»

Один из ведущих симптомов злокачественных новообразований костей - боль. Характер боли - постоянная тенденция к усилению болевого синдрома - один из важных признаков, который должен насторожить врача. Наличие опухоли (мягкотканого компонента) - 2-й ведущий симптом опухолей костей. Следует обратить внимание на размеры опухоли, ее плотность, подвижность. Для злокачественных опухолей скелета характерно наличие плотного, неподвижного, безболезненного новообразования, увеличивающегося в размерах. Злокачественные опухоли отличаются быстрыми темпами роста. Доброкачественные опухоли растут медленно, иногда в течение нескольких лет. Следует обратить внимание на то, что больные часто указывают на наличие травмы в анамнезе, что может обусловить неправильный диагноз. Третий симптом, который почти всегда встречается у пациентов с первичными опухолями костей, - нарушение функции в ближайшем суставе.

# 6.ЛЕЧЕНИЕ

Основной метод лечения злокачественных опухолей костей - хирургический. В последние годы многие специалисты отдают предпочтение органосохраняющим оперативным вмешательствам при начальных стадиях заболевания. Однако при больших размерах опухоли применение калечащих операций (ампутации, экзартикуляции) - это порой единственный способ радикального удаления опухоли.

Лечение большинства больных с первичными злокачественными опухолями костей комбинированное, с использованием химио- и (или) лучевой терапии и оперативных вмешательств. Следует учитывать степень чувствительности различных опухолей к химиолучевым методам. Хрящевые опухоли не чувствительны к химиолучевой терапии, и для них единственным методом лечения является радикальное оперативное вмешательство. Напротив, опухоль Юинга и ретикулоклеточная саркома кости высокочувствительны к лучевой терапии и ПХТ, что делает эти методы основными в лечении пациентов с подобными заболеваниями, а оперативное вмешательство - дополнительным компонентом, используемым по показаниям у части больных. Остальные опухоли занимают промежуточное положение. Основным методом лечения больных с такими опухолями остается радикальное оперативное вмешательство, а химиолучевые методы лечения используются как дополнительные.

Применяются как калечащие (ампутации, экзартикуляции), так и сохранные (резекции) операции. И тот, и другой тип оперативных вмешательств должен быть выполнен радикально и абластично. Это означает, что злокачественная опухоль удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем, операция производится на вышележащем сегменте конечности с пересечением ее выше места прикрепления мышц, переходящих с пораженного на непораженный сегмент конечности. При радикальной резекции опухоль также удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем. В зоне, где граница футляра технически недоступна, опухоль удаляют со значительным слоем окружающих ее мышц. Сохранная операция по радикальности и абластичности выполнения должна быть адекватна соответствующей ампутации (экзартикуляции). На плечевом поясе конечностей такой сохранной операцией является межлопаточногрудная резекция; на тазовом - межподвздошно-брюшная резекция, на конечности - резекция целого ее сегмента, при этом удаляют не только пораженный отдел кости, но и все мягкие ткани сегмента.

При резекции кости линия ее пересечения должна отстоять от проксимального полюса опухоли на расстояние не менее ее длины и только при некоторых ограниченных формах хондросарком, параоссальной саркоме - на расстояние, равное половине длины опухоли (эндопротезирование).

Лучевую терапию проводят при ретикулосаркоме кости, саркоме Юинга. При остеогенной саркоме, хондросаркоме, ангиосаркоме лучевое лечение в последние годы не применяется. Лучевые методы используют в сочетании с химиотерапией или в качестве предоперационной подготовки в дозе до 40-50 Гр. Метод предоперационной лучевой терапии и выбор источника облучения зависят от возраста больного, локализации и размеров опухоли, характера планируемого оперативного вмешательства.

В настоящее время лечение остеогенной саркомы начинается с предоперационной химиотерапии. Далее следует операция.

При локализации опухоли в длинных трубчатых костях и небольших ее размерах могут производиться органосохраняющие операции в виде резекции суставного конца с удалением половины диафиза кости или тотальное удаление длинной трубчатой кости с эндопротезированием. При опухолях с большим мягкотканым компонентом показана ампутация (экзартикуляция) на уровне расположенного выше сегмента конечности.

Послеоперационная (адъювантная) химиотерапия определяется степенью лекарственного патоморфоза. При повреждении опухоли более чем на 90 % (III-IV степень) основу лекарственной комбинации составляет тот же препарат, что и до операции; при меньшем повреждении клеток его заменяют другим.

Лечение больных саркомой Юинга комбинированное, с обязательным использованием химиотерапии. В последние годы используются различные варианты сочетания лучевой и лекарственной терапии.

К оперативным вмешательствам чаще прибегают при неэффективности консервативного лечения и возникновении осложнений со стороны первичного очага, не позволяющих проводить лекарственное и лучевое лечение (распад опухоли, угроза кровотечения и др.).

При IV стадии заболевания, плохом прогнозе возможно проведение высокодозной ПХТ с трансплантацией костного мозга.

Ретикулоклеточная саркома отличается высокой чувствительностью к лучевому воздействию и к химиотерапии, что используется для ее лечения. Но нередко успешное лечение ретикулоклеточной саркомы включает и радикальную операцию. В целом терапия ретикулоклеточной саркомы идентична таковой при саркоме Юинга.

Основным методом лечения хондросарком является радикальное оперативное удаление опухоли в пределах здоровых тканей. При отсутствии большого мягкотканого компонента опухоли показаны резекции суставных концов длинных трубчатых костей или их тотальное удаление с эндопротезированием дефекта. При локализации опухоли в лопатке и костях таза - межлопаточно-грудная и межподвздошно-брюшная резекции соответственно. При больших размерах опухоли - ампутация (экзартикуляция). Прогноз после радикальной операции при хондросаркоме благоприятный. Лучевое лечение хондросарком дает лишь временный, паллиативный (обезболивающий) эффект. Химиотерапия при хондросаркоме не используется.

Хирургическое вмешательство является основным методом лечения параоссальной саркомы.

Фибросаркома не чувствительна к лучевой и химиотерапии; лечение - хирургическое. При начальных стадиях опухоли показаны органосохраняющие операции: резекция суставного конца длинной трубчатой кости с эндопротезированием, межлопаточно-грудная или межподвздошно-брюшная резекция и др. При больших размерах опухоли - ампутации и экзартикуляции.

При злокачественной фиброзной гистиоцитоме показаны органосохраняющие операции - различные виды резекций с пластикой или без пластики дефекта.

Химиотерапию в качестве самостоятельного лечения проводят при множественных метастазах.

5-летняя выживаемость больных остеогенной саркомой, которым проводилось современное лечение, достигает 50 %, а по данным некоторых зарубежных авторов - 70-80 %. Результаты лечения ретикулоклеточных сарком несравненно лучше, чем при остеогенной саркоме: 5-летняя выживаемость, по данным разных авторов, достигает более 60 %. 5-летняя выживаемость при хондросаркоме составляет около 70 %, при фибросаркоме - около 75 %.

Больные, пролеченные по поводу злокачественных новообразований костей, должны активно наблюдаться у онколога на протяжении 5 лет. В течение 1-го года после окончания лечения проводится полное медицинское обследование с обязательной рентгенографией грудной клетки в двух проекциях (1 раз в 3 мес). В течение 2-го года проводится обследование один раз в 6 мес. В последующие 3 года выполняют контрольные обследования 1 раз в год с обязательным рентгенологическим исследованием легких.

# Список литературы

1. Можаев С.В., Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Нейрохирургия. -- СПб. Политехника, 2001.

2. Розуменко В.Д. Нейроонкология: современное состояние проблемы, журнал «Онкология», т. 8 № 2 2006.

3. Кондаков Е. Н. Страницы истории отечественной нейрохирургии. Часть II, Научно-практический журнал Ассоциации нейрохирургов России «Российская нейрохирургия», № 1 (9), 2003.

4. Шайн А. А. Онкология. Учебник для студентов медицинских вузов. -- Медицинское Информационное Агентство, 2004.