

САРКОМЫ КОСТЕЙ: КЛАССИФИКАЦИЯ, ГИСТОЛОГИЧЕСКОЕ СТРОЕНИЕ, ОСОБЕННОСТИ МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ

Д. Е. Мацко

Необходимо подчеркнуть, что без участия квалифицированного рентгенолога диагностическая задача, стоящая перед клиническим патологом, становится трудновыполнимой, а порой и невозможной.

I. Классификация

Две основные современные классификации (ВОЗ и AFIP), которыми пользуются по обе стороны Атлантики, мало чем отличаются друг от друга [8, 9]. Так, если в первой за основу принят гистогенетический принцип, то во второй, при его сохранении, все новообразования костей изначально подразделяются на доброкачественные и злокачественные. При этом все основные нозологические единицы и их подвиды сохраняются в обеих классификациях.

В последней классификации ВОЗ опухолей костей (и опухолевидных поражений) в рамках рассматриваемой проблемы насчитывается свыше 20 нозологических единиц [9]:

- Опухоли хрящевой ткани
 - Хондросаркома
 - Центральная, первичная и вторичная
 - Периферическая (периостальная)
 - Дедифференцированная
 - Мезенхимальная
 - Светлоклеточная
- Опухоли костной ткани
 - Остеосаркома
 - Обыкновенная
 - Хондробластическая
 - Фибробластическая
 - Остеобластическая
 - Телеаниоэктатическая
 - Мелкоклеточная
 - Центральная низкой степени злокачественности
 - Вторичная
 - Параостальная
 - Периостальная
 - Поверхностная высокой степени злокачественности
- Фиброзные опухоли
 - Фибросаркома
- Фиброгистиоцитарные опухоли
 - Злокачественная фиброзная гистиоцитома
- Саркома Юинга / ПНЭО
- 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

II. Гистологическое строение

Детальному морфологическому анализу этих заболеваний посвящены крупные главы в монографиях и солидные, весьма объемные руководства [3-6]. Очевидно, что в обозначенных рамках рассмотреть все нюансы опухолевой патологии костей невозможно. Здесь мы приведем лишь основные необходимые клиницисту сведения, преследуя лишь одну цель – упростить по мере возможности взаимодействие клинициста, рентгенолога и патолога, дав им возможность «говорить на одном языке».

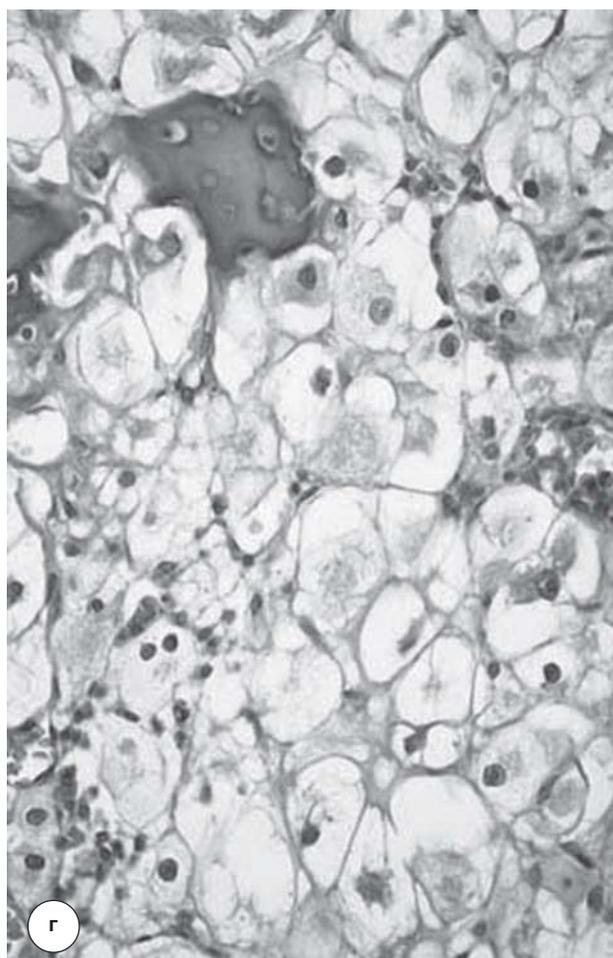
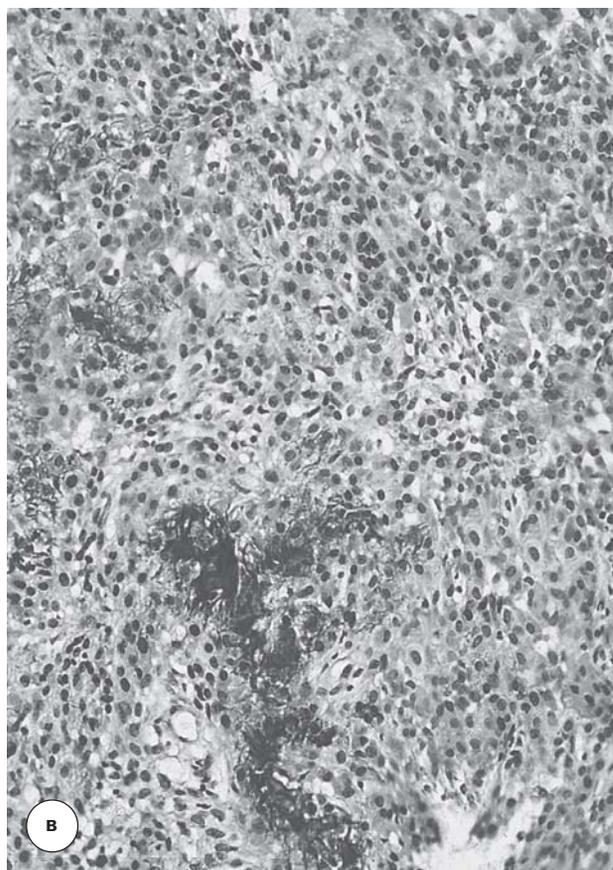
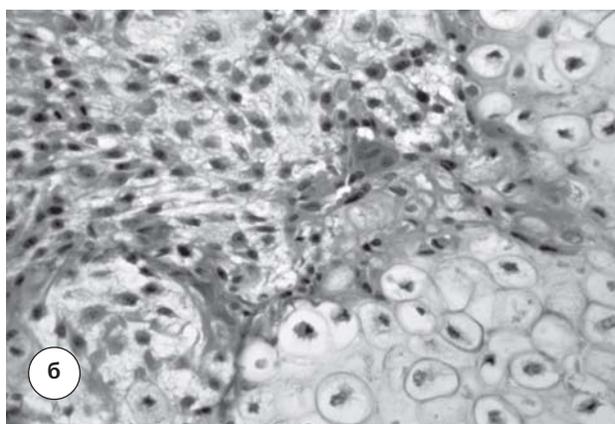
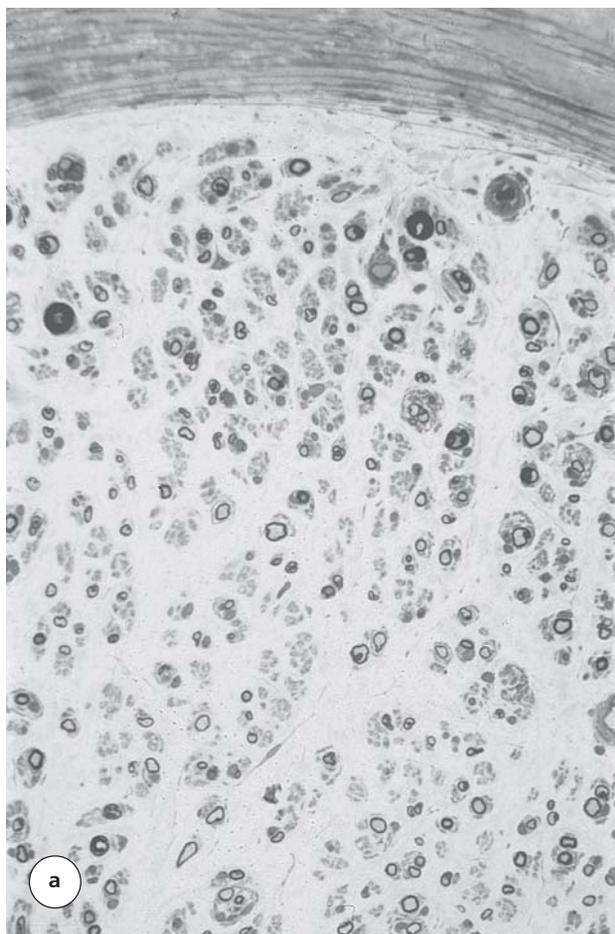


Рис.1. Хондросаркома.
а – свода черепа; б – дедифференцированная;
в – мезенхимальная; г – светлоклеточная.

Хондросаркома – гетерогенная группа злокачественных опухолей с дифференцировкой в сторону гиалинового хряща. В опухоли могут встречаться участки миксоматоза, обызвествления и оссификации (рис. 1).

Центральная хондросаркома (типичная, классическая) может быть первичной и вторичной (возникающей на фоне доброкачественных предшественников, таких как остеохондрома, хондроматоз или энхондрома, а также при болезни Оллиера и синдроме Марфуччи). Опухоль располагается в костномозговом пространстве («центрально») и гистологически построена из неправильной формы хрящевых долек, различных по размеру и форме. Дольки могут разделяться фиброзной тканью или костными балками. Характерны гиперклеточность, атипия хондроцитов, содержащих увеличенные, гиперхромные ядра. Нередки двоядерность и миксидные изменения. По степени злокачественности (G) выделяют три варианта в зависимости от степени выраженности клеточности, размера ядер, гиперхроматоза, размера ядер, выявляемости 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 раскрывает свою морфологическую суть через синоним – хондросаркома с дополнительным мезенхимальным компонентом. Под микроскопом эта опухоль выглядит как сочетание хорошо дифференцированной хрящевой опухоли (энхондрома, хондросаркома низкой степени злокачественности), тесно связанной с высокозлокачественной нехрящевой саркомой (чаще – злокачественная фиброзная гистиоцитома, реже – остео-, фибро-, рабдомиосаркома).

Мезенхимальная хондросаркома редко встречающаяся бикомпонентная опухоль, состоящая из недифференцированных округлых мелких клеток (похожих на саркому Юинга!) и островков хорошо дифференцированного гиалинового хряща (которые служат основным дифференциально-диагностическим отличием от саркомы Юинга, так как ИГХ в этом случае не специфична).

Светлоклеточная хондросаркома микроскопически построена из полей светлых клеток (иногда с розовой цитоплазмой, похожих на хондробласты), расположенных вокруг гиалинового хряща разной степени зрелости (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, похожие на аневризмальную костную кисту.

Остеосаркома – наиболее частая первичная злокачественная опухоль костей, более характерная для лиц молодого возраста (60 % – до 25 лет), чаще поражающая лиц мужского пола, характерной особенностью которой является продукция опухолевыми клетками остеоида. В 91 % случаев поражается метафиз длинных трубчатых костей.

Классическая (conventional) остеосаркома может быть построена из самых разнообразных клеток: веретенновидных, резко анапластических полиморфных, эпителиоидных, похожих на плазматические, овальных, мелких круглых, светлых, одно- и многоядерных гигантских (рис. 2). В большинстве случаев имеет место сочетание двух и более клеточных типов. Гистологический диагноз остеосаркомы базируется прежде всего на адекватной идентификации остеоида. Последний под микроскопом представляет собой плотную розовую аморфную межклеточную массу, которую в первую очередь необходимо дифференцировать с фибрином и амилоидом, что представляет известные трудности.

Классическая остеосаркома может продуцировать то или иное количество хряща и /или соединительной ткани. На основании характера того или иного матрикса классическая остеосаркома подразделяется на хондробластическую, фибробластическую и остеобластическую.

Хондробластическая остеосаркома имеет хондроидный матрикс, представленный гиалиновым хрящом, располагающимся между нехрящевыми элементами. Фибробластическая остеосаркома из-за своей веретенноклеточности весьма схожа с фибросаркомой и отличается от последней лишь наличием минимального количества остеоида. В остеобластической остеосаркоме матрикс представлен остеоидом и костью (склеротический вариант). Кроме этого имеются многочисленные подвиды классической остеосаркомы (похожая на остеобластому, схожая с хондромиксоидной фибромой, светлоклеточная, богатая гигантскими клетками и пр.), но все они являются разновидностями трех основных вышеописанных вариантов. ИГХ-исследование при остеосаркоме ограничено. Оно помогает при необходимости исключения других опухолей, однако часто используемые CD99, остеокальцин или остеоонектин не являются абсолютными маркерами. Помимо всего прочего, иммуногистохимическая диагностика остеогенных сарком во многом теряет смысл из-за частой экспрессии в них цитокератинов и гладкомышечного актина. Приведенные дифференциально-диагностические таблицы (табл. 1-4) в известной мере (преимущественно методом исключения) могут способствовать адекватной диагностике остеогенных сарком.

Кроме классической среди остеосарком различают телеаниоэктатическую, имеющую в своем составе полости, либо заполненные кровью, либо запустевшие. Эти полости могут симулировать аневризмальные кисты, однако их стенки не имеют эндотелиальной выстилки, вместо которой определяются многоядерные клетки, а в септах, отделяющих полости друг от друга, имеется большое количество низкодифференцированных, резко анаплазированных мелких клеток.

Мелкоклеточная остеосаркома выглядит, как и большинство мелко-крупло-голубоклеточных опухолей (в том числе – саркома Юинга/ПНЭТ), однако всегда содержит