

# ЗЛОЯКІСНІ ХОНДРОГЕННІ ПУХЛИНИ КІСТОК ТА СУГЛОБІВ: СУЧАСНА НОМЕНКЛАТУРА, ОСОБЛИВОСТІ ПАТОЛОГІЇ ТА ДИФЕРЕНЦІЙНОЇ ДІАГНОСТИКИ

Григоровський В.В.

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», м. Київ, Україна

**Вступ.** Хондрогенні пухлини кісток, як доброякісні, так і злоякісні, трапляються в практиці онкоортопедії, візуалізованої та патоморфологічної діагностики чи не найчастіше з усіх пухлин кісток: за даними нашого закладу близько третини всіх пухлин – це хондрогенні новоутворення. З-поміж злоякісних пухлин найбільше значення має звичайна хондросаркома (ХС), яка поділяється на три ступеня злоякісності (I, II, III). Деякі особливі форми хондросарком відзначаються тим, що створюють значні труднощі для лікування відповідних хворих та прогнозування результатів лікування.

**Мета повідомлення:** ознайомити з сучасною номенклатурою злоякісних хондрогенних пухлин кісток, відповідно до Класифікації ВООЗ 2013 р., деякими візуалізованими та клініко-морфологічними особливостями окремих нозологій, важливими для практики онкоортопедії.

**Клітинними джерелами** хондрогенних пухлин кісток можуть бути:

- мультипотентні стромальні клітини-попередники кісткового мозку, окістя та параоссальних тканин, рідше – м'яких тканин в локусах, віддалених від кісток;
- незрілі хрящові клітини ембріональних тканинних залишків у кістковомозкових порожнинах спонгіози та судинних каналах кортексу сформованих кісток, які персистують в них впродовж багатьох років постнатального періоду розвитку скелету (хрящові гамартії);
- незрілі клітини епіфізарного хряща впродовж всього терміну його функціонування та персистуючі залишки після припинення його функціонування. Ступінь диференціювання з набуттям певних патологічних властивостей хондроцитів та матриксу хондрогенних пухлин дуже варіює, що пов'язано з генетичними особливостями клітин та їхньою функціональною активністю на етапах персистування патологічної хрящової тканини.

Деякі загальні клінічні особливості хондрогенних пухлин:

- діагностика утруднена, бо за клініко-візуалізованими даними у частині випадків не можна спрогнозувати клінічну поведінку новоутворення;
- можуть виникати внаслідок персистування та малігнізації деяких доброякісних пухлин: хондром при енхондроматозі, солітарних та множинних остеохондром, що призводить до зміни властивостей пухлини та трансформації у хондросаркоми;
- схильні до рецидивів та імплантаційних метастазів, бо клітини їх слабо залежать від порушень кровопостачання та дуже схильні до персистування в тканинах операційної рани, навіть серед некротичних тканин та ексудатів, напр. ХС 1-3 ст., дедиференційована ХС, мезенхімальна ХС.

Деякі загальні морфологічні особливості хондрогенних пухлин, що утруднюють їх диференційну діагностику:

- подібність злоякісних хондрогенних пухлин з незрілими хондрогенними проліфератами, які спостерігаються при формуванні кісткової мозолі, та проліфератами атипової хрящової тканини за деяких остеогенних пухлин – хондробластичного варіанту остеосаркоми, паростальної та періостальної остеосарком;
- надзвичайною складністю диференційної гістологічної діагностики деяких хондром з підвищеною проліферативною активністю хондроцитів та атипової хрящової пухлини (хондросаркоми 1 ст.);
- неоднозначністю діагностичних результатів диференційної діагностики звичайних ХС 1-го та 2-го ступенів.

Останні два пункти передбачають обов'язкове вивчення патологом особливостей топографії та макропатології за даними ВМД.

**Особливості окремих нозологій** злоякісних хондрогенних пухлин кісток. Хондросаркома ступенів I-III. Група локально-агресивних або злоякісних пухлин, що продукують хрящовий матрикс, з різноманітними морфологічними ознаками й клінічною поведінкою (локально-агресивний варіант ХС у діючій тепер класифікації позначається як проміжна «атипова хрящова пухлина I ст.». Для звичайної ХС характерна неоднорідна часточкова гістоструктура, помірні або виражені гіперцелюлярність та клітинний атипізм хондроцитів, міксоїдно-коліквацийні зміни матриксу, поширені некрози у центральних ділянках часточок. ХС III ст., крім того, відзначається ще великою кількістю різко атипових хондроцитів, частими мітозами та схильністю до віддалених метастазів.

Розрізняють кілька клініко-топографічних підтипів ХС:

1) первинна центральна ХС. Пухлина виникає в кістковомозковій порожнині кістки, без наявності попереднього доброякісного ураження (напр. енхондроми).

2) вторинна центральна ХС. Центральна ХС, що виникає в тканині попередньої енхондроми. Якщо в осередку солітарної енхондроми вторинна ХС виникає рідко, то в окремих локусах енхондроми при хворобі Оллье або синдромі Маффуччі частота малігнізації сягає 40 % і 53 % відповідно.

3) періостальна ХС (первинна поверхнева ХС). Надзвичайно рідкісна пухлина, при диференційній діагностиці якої слід враховувати подібність атипових хрящових розрощень за деяких поверхневих остеосарком.

4) вторинна поверхнева ХС – злоякісна пухлина з гіалінового хряща, що виникає в осередку попередньої остеохондроми – солітарної або множинної.

Дедиференційована ХС: клінічно високозлоякісний варіант ХС, що характеризується тканинним диморфізмом; поряд з чітко відмелованими ділянками ХС низкого ступеня розташовані ділянки нехрящової саркоми високого ступеня злоякісності: остеосаркоми, фібросаркоми або недиференційованої плеоморфної саркоми кістки.

Мезенхімальна ХС: рідкісна злоякісна пухлина, що характеризується диморфною будовою та включає ділянки слабко диференційованих дрібних круглих клітин і острівці добре диференційованого гіалінового хряща. Диференційна діагностика цієї пухлини з іншими дрібно-круглоклітинними пухлинами (саркомою Юїнга, рабдоміосаркомою, нейробластоною, лімфоною) проводиться шляхом ретельного врахування гістологічних та імуногістохімічних особливостей пухлини.

Світлоклітинна ХС. Рідкісний варіант ХС, що характеризується проліферацією пухлинних зі світлою цитоплазмою. Вона виникає найбільше часто в кінцях довгих кісток, особливо у проксимальному епіметафізі стегна, клінічно відзначається низьким ступенем злоякісності та передбачає радикальну блок-резекцію.

Хондросаркома синовіальної оболонки. Рідкісний вид пухлини синовіальної оболонки, що є, ймовірно, злоякісним аналогом синовіального хондроматозу, з яким її слід диференціювати. Цій ХС властиві гістологічні властивості: виражена гіперцелюлярність за відсутності кластерного розташування хондроцитів, клітинний атипізм, міксоматоз матриксу, поширені некрози тканини часточок.

Серед факторів прогнозу клінічного перебігу ХС за даними імуногістохімічних досліджень слід назвати металопротеїнази: MMP-1, MMP-2, MMP-9, MMP-13, активність яких підвищена у хворих із злоякісними хрящовими пухлинами, причому активність MMP-1 вважається фактором тяжкості прогнозу ХС. У групі хворих, де параметри співвідношення MMP-1/TIMP-1 вищі, показники загального виживання хворих та прогноз гірші. Серед пацієнтів з ХС та високим ступенем експресії маркера проліферації Ki-67 тривалість виживання менша.

**Висновок.** Діагностика хондрогенних пухлин: доброякісних, локально-агресивних або такої, що рідко метастазує, – здійснюється переважно за даними клініко-візуалізованих

методів; діагностика новоутворень, які виявляють ознаки деструктивного росту та проростання кортексу – з обов'язковим залученням гістологічного дослідження.