

федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего  
образования

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт клинической медицины им. Н.В. Склифосовского

Кафедра онкологии

Методические материалы по дисциплине:

Детская онкология, лучевая терапия

основная профессиональная образовательная программа высшего образования -  
программа специалитета

КОД Наименование ОП: 31.05.02 Педиатрия

# Гемобластозы у детей

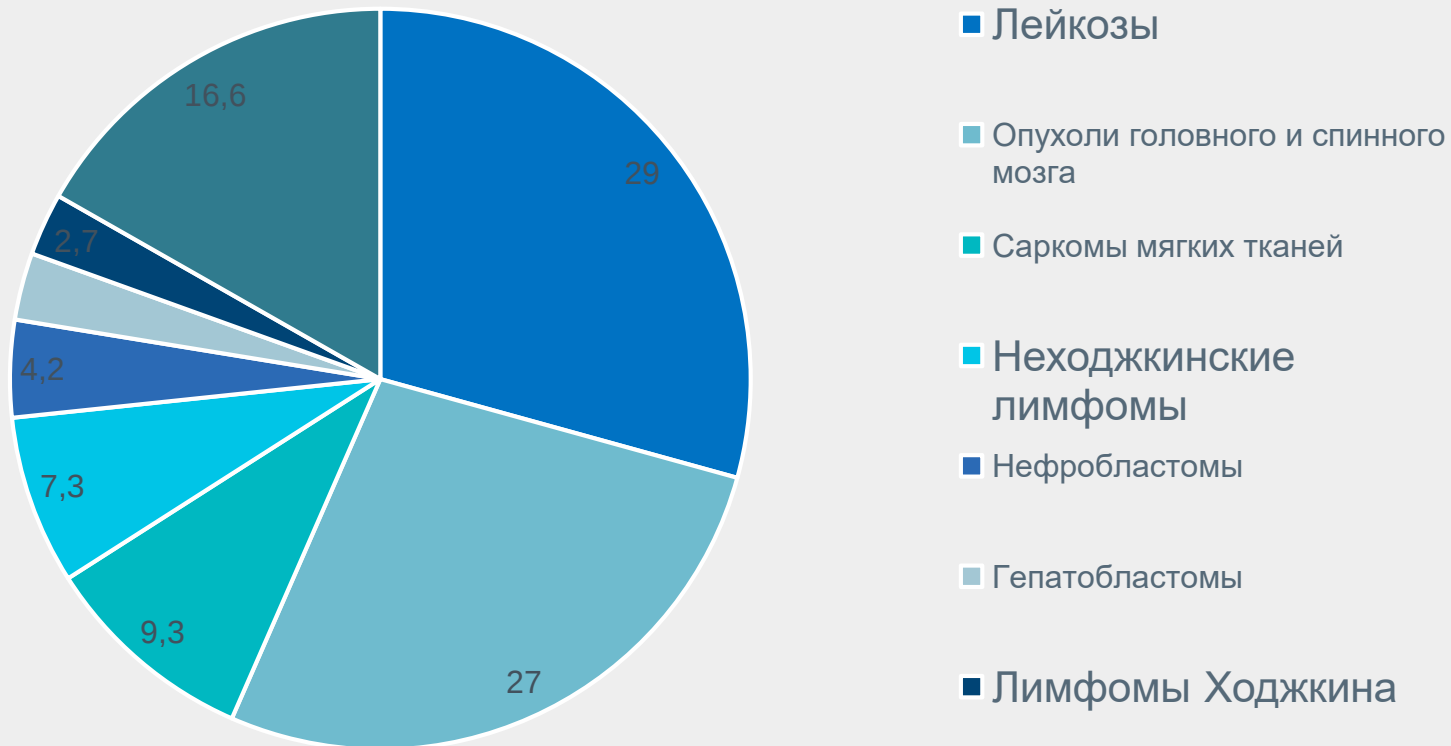
Кафедра онкологии  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия

# Гемобластозы – опухоли кроветворной и лимфоидной тканей

Чаще встречаются у детей

| Нозологии               | Дети,<br>% | Взрослые,<br>% |
|-------------------------|------------|----------------|
| Острый лейкоз           | 30         | 4              |
| Злокачественные лимфомы | 15         | 6              |

# Структура причин смерти детей от злокачественных новообразований, %



# Классификация

- Лейкозы
  - Острый лимфобластный лейкоз
  - Острый миелоидный лейкоз
- Лимфомы
  - Лимфома Ходжкина
  - Неходжкинские лимфомы

Существует большое количество подтипов —  
ЛЕЧЕНИЕ РАЗНОЕ !

# Лейкозы

- Термин «лейкоз» предложил в 1921 г. Эллерман.
- **Лейкоз** - системное заболевание крови, характеризующееся замещением нормального костномозгового кроветворения пролиферацией менее дифференцированных и функционально активных клеток - ранних предшественников клеток лейкоцитарного ряда.

- Острые лейкозы – клональные заболевания, возникающие из одной мутированной кроветворной клетки, которая относится либо к **очень ранним**, либо к коммитированным в направлении различных линий кроветворения клеткам предшественников

# Лейкозы

- Наиболее частое опухолевое заболевание в детском возрасте
- Встречается преимущественно у пациентов до 7 лет жизни, причем более 95% этой патологии приходится на острые формы
- Острые лейкозы – злокачественные опухоли, развивающиеся из бластных клеток. Диагноз устанавливают, если число бластных клеток в костном мозге превышает 25%
- Острые лейкозы у детей разделяют на **острый лимфобластный** (80%) и **острый нелимфобластный** (20%)
- Типична высокая скорость нарастания симптоматики, что ведет к быстрой гибели больного

- **Этиология**

- Причины возникновения лейкоза изучены не полностью. В настоящее время подтверждены этиологическая роль ионизирующего излучения, химических экзогенных факторов, онкогенных вирусов и значение наследственной предрасположенности к возникновению лейкоза. Сформулированы основные положения мутационной теории и клоновая концепция.
- **Этиологическая роль ионизирующего излучения в развитии лейкоза** убедительно подтверждена трагедией Хиросимы и Нагасаки. После взрыва атомной бомбы у жителей этих городов лейкоз развивался в 13 раз чаще, чем у жителей других районов Японии.
- Согласно гипотезе *Hubner* (1970), клетки большинства видов позвоночных содержат **генетический материал онкогенных вирусов**. Под влиянием химических канцерогенов, радиации и других неблагоприятных воздействий клеточные репрессоры начинают действовать слабее, вирус активизируется, вызывая развитие лейкоза.
- Наиболее часто выявляемая аномалия хромосом - анеуплоидия (изменение количества хромосом), в основном гиперплоидного характера. Подтверждают роль наследственности в развитии лейкозов семейные, врождённые лейкозы и заболевание лейкозом обоих однояйцовых близнецов. Так, при наличии острого лейкоза у одного из монозиготных близнецов вероятность заболевания другого составляет 25%; в семьях лиц, больных острым лейкозом, риск заболеть повышается почти в 3 раза.
- Риск развития заболевания увеличивают генетические дефекты. Например, при болезни Дауна, анемии Фанкони и иммунодефицитных состояниях лейкозы развиваются в несколько раз чаще, чем в общей популяции.
- В 1960 г. Новелл и Хангерфорд (Филадельфия) обнаружили, что у больных хроническим миелолейкозом одна пара хромосом почти в 2 раза меньше, чем в норме. Эта укороченная хромосома получила название филадельфийской (Ph'), она входит в состав 22 пары.

# Патогенез лейкоза

- Основные патогенетические звенья - изменение синтеза ДНК клеток, нарушение их дифференцировки и выход процесса из-под контроля регулирующих факторов.
- Общепризнана моноклоновая теория развития гемобластозов, как и опухолей вообще. Согласно этой теории, лейкозные клетки представляют собой клон - потомство одной мутировавшей клетки.
- Клоновая теория патогенеза лейкоза рассматривает заболевание как результат пролиферации неконтролируемого клона клеток, утративших способность к дифференцировке и созреванию, постепенно замещающего другие ростки кроветворения.
- У здоровых людей происходит элиминация изменённых клеток благодаря механизмам иммунной системы, реагирующей на эти клетки как на чужеродные.
- Следовательно, развитие лейкоза возможно при неблагоприятном сочетании воздействия мутагенных факторов и ослабления защитных сил организма.

# Патоморфология лейкоза

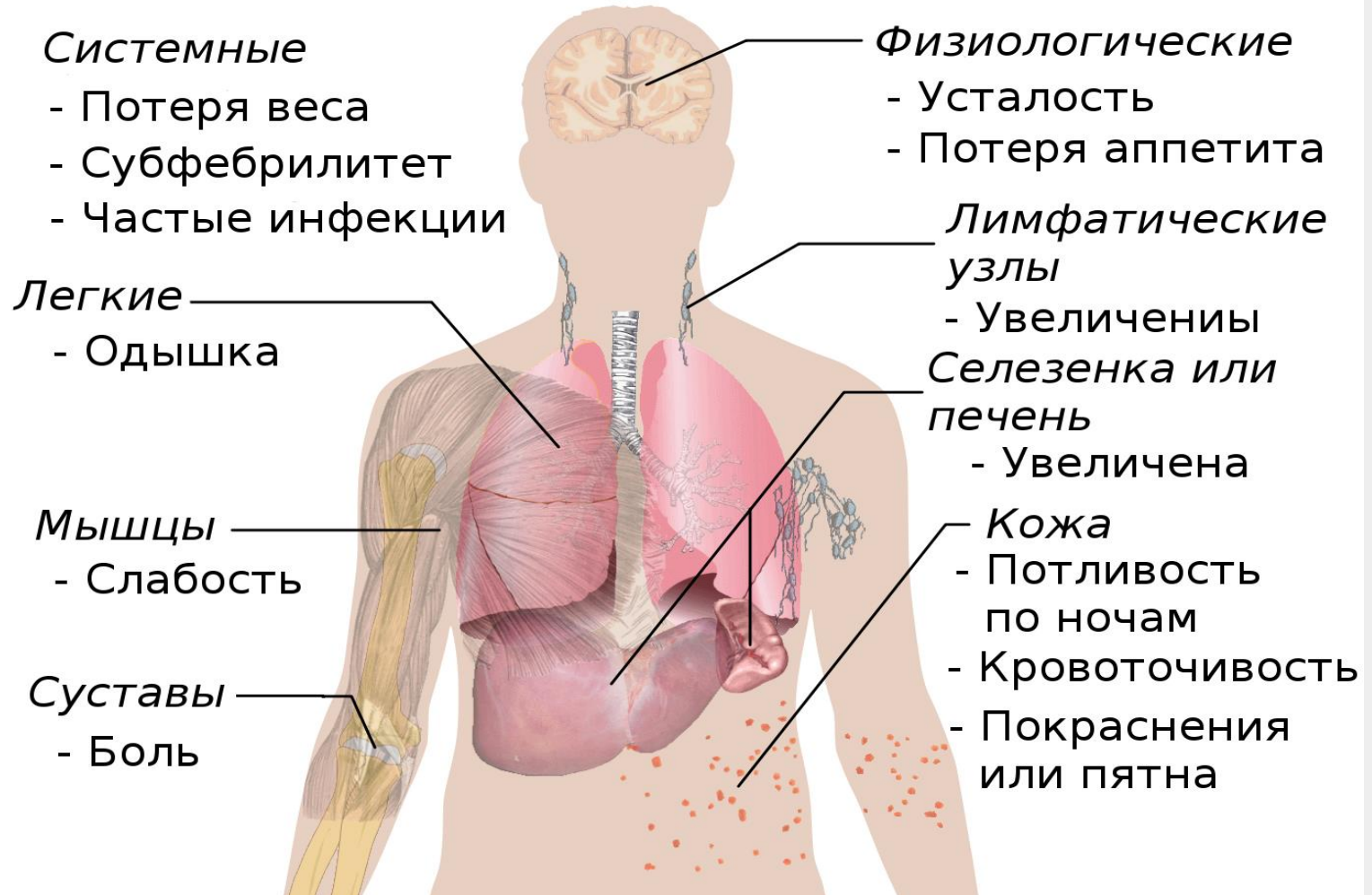
- В основе лейкоза лежит гиперпластический опухолевый процесс в кроветворной ткани с очагами лейкемической метаплазии в различных органах и системах. Наиболее часто патологическое кроветворение возникает там, где оно существовало в эмбриональном периоде: в селезёнке, лимфатических узлах, печени.
- По морфологии опухолевых клеток, а не по длительности болезни, лейкозы делят на острые и хронические.

# Лейкозы (клинические проявления)

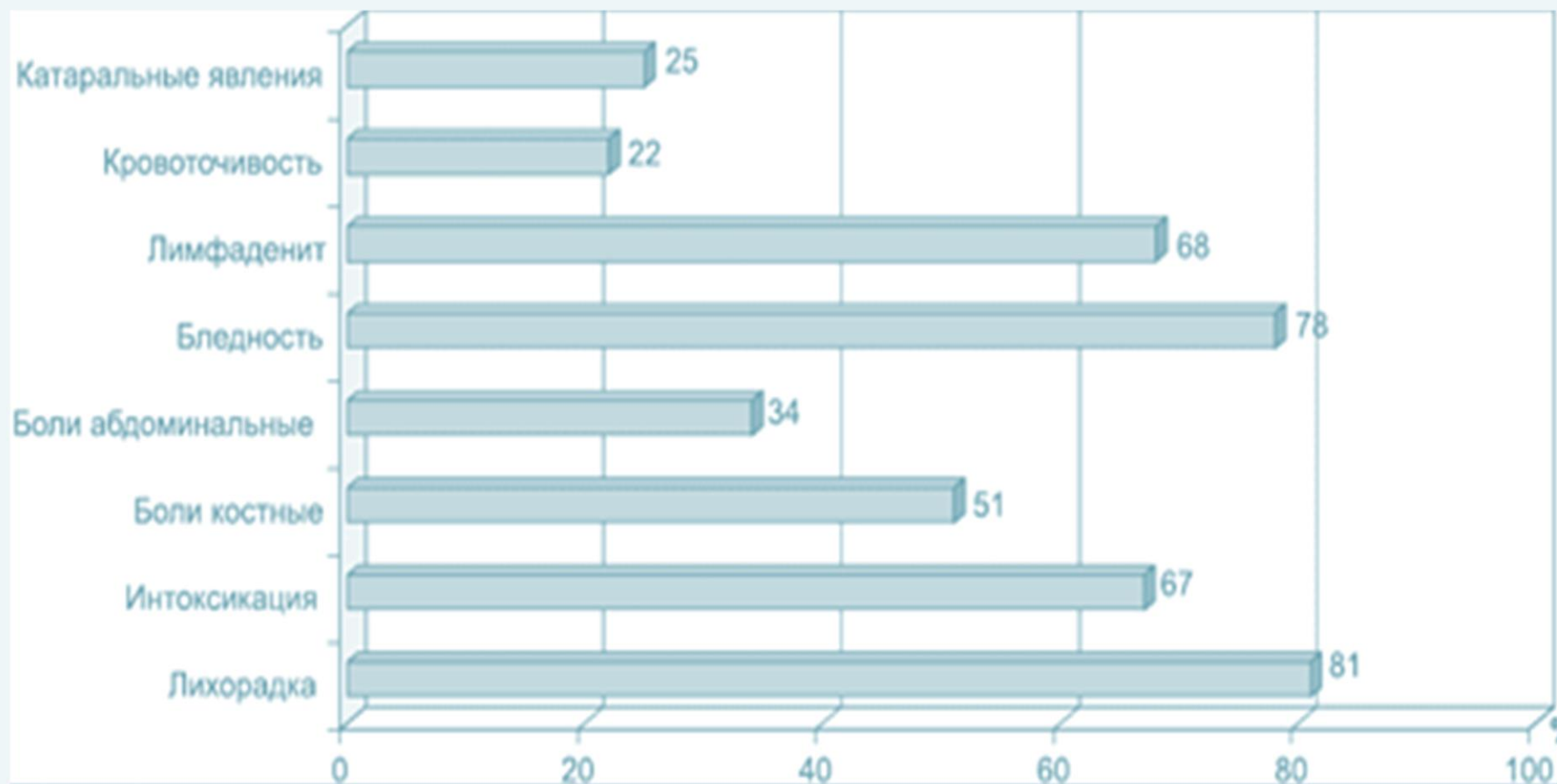
- **Интоксикационно-воспалительный синдром** (вялость, апатичность, снижение аппетита, потеря массы тела, необъяснимая лихорадка)
- **Анемический синдром**
- **Геморрагический синдром**
- **Гиперпластический синдром** (обусловлен лейкемической инфильтрацией тканей и органов и проявляется системной лимфаденопатией, гепатоспленомегалией и оссалгиями (массивная инфильтрация бластными клетками костного мозга длинных трубчатых костей). Размножение опухолевых бластных клеток приводит к их выходу за пределы костномозгового канала под надкостницу. Это является причиной возникновения клинической картины, похожей на таковую при остром гематогенном остеомиелите)
- **Менингеальный и гипертензионный синдромы** (при метастазировании опухоли в оболочки головного и спинного мозга. Требуют проведения дифференциальной диагностики с менингитом или энцефалитом)

# Признаки и симптомы лейкозов у детей

## Основные симптомы **ЛЕЙКЕМИИ**



# Частота клинических проявлений



Меню 1. Симптоматика начального периода заболевания

# Клиническая картина

- **Повышенная утомляемость, бледность кожи.** Ребенок может жаловаться на утомляемость, отмечается бледность кожи за счет анемии (малокровия) в результате уменьшения количества эритроцитов, а также (при остром миелоидном лейкозе) в сочетании с неразборчивой речью из-за очень большого количества лейкозных клеток, сгущающих кровь и нарушающих кровоток по мелким сосудам головного мозга.
- **Инфекция.** У ребенка с лейкозом возможно присоединение инфекции с температурой, которая не снижается, несмотря на применение антибиотиков. Это является результатом дефицита нормальных лейкоцитов, особенно зрелых гранулоцитов. И хотя при лейкозе может быть очень большое количество лейкоцитов, но эти лейкозные клетки не выполняют защитную функцию против инфекции по сравнению с нормальными лейкоцитами.

# Клиническая картина

- **Легкая кровоточивость и появление синяков.** У ребенка с лейкозом легко возникают носовые кровотечения, а также повышена кровоточивость при мелких порезах и ушибах. Это объясняется недостаточной выработкой тромбоцитов, которые в норме устраняют повреждения мелких сосудов.



# Клиническая картина

- **Боли в костях и суставах** вследствие скопления лейкозных клеток под надкостницей или внутри суставов.
- Встречаются у 1/3 ювенильных



# Клиническая картина

- **Увеличение размеров живота.** Лейкоз часто вызывает увеличение печени и селезенки, и это может привести к увеличению живота. Эти органы расположены под нижними ребрами, однако в случае их увеличения врач может это отметить. Некоторые дети страдают снижением аппетита.
- **Увеличение лимфатических узлов.** При лейкозе могут поражаться и увеличиваться в размерах лимфатические узлы, которые можно заметить на шее, в паху, под мышками, над ключицей. Лимфатические узлы также могут быть увеличены в грудной и брюшной полостях, но это можно обнаружить только с помощью рентгенографии грудной полости, компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ).

# Клиническая картина

- **Увеличение вилочковой железы.** При лейкозе нередко поражается вилочковая железа, которая может сдавливать трахею, приводя к кашлю, одышке и даже к удушью. Верхняя полая вена, которая несет кровь от головы и верхних конечностей обратно к сердцу, проходит рядом с вилочковой железой и может быть ею сдавлена. Это приводит к отеку и посинению головы, верхних конечностей и верхних отделов грудной клетки. Данное состояние (синдром верхней полой вены) опасно для жизни и требует срочного начала лечения.
- **Головная боль, припадки, рвота.** Лейкоз может выходить за пределы костного мозга, поражая головной и спинной мозг, яички, яичники, почки, легкие, сердце, кишечник и другие органы.

# Стадии лейкоза

- **I стадия - дебют заболевания**, период от начала клинических проявлений до получения эффекта от проводимой терапии.
- **II стадия - ремиссия.** Различают полную и неполную ремиссии.
- **При полной клинико-гематологической ремиссии** (длительность не менее 1 мес) клинических проявлений нет, а в миелограмме определяют не более 5% бластных клеток и не более 30% лимфоцитов.
- **Неполная клинико-гематологическая ремиссия** сопровождается нормализацией клинических показателей и гемограммы, а в пунктате красного костного мозга сохраняется не более 20% бластных клеток.

# Стадии лейкоза

- **III стадия - рецидив заболевания.**
- Чаще он начинается с появления экстрамедуллярных очагов лейкозной инфильтрации в яичках, нервной системе, лёгких на фоне нормальных показателей гемопоэза. При гематологическом рецидиве многие больные не предъявляют никаких жалоб. У некоторых детей рецидив диагностируют только на основании исследования красного костного мозга. Менее выраженная симптоматика в период рецидива острого лейкоза связана с непрерывным комплексным лечением, сдерживающим развитие заболевания.

# Стадии лейкоза

- **III стадия - рецидив заболевания.**
- Чаще он начинается с появления экстрамедуллярных очагов лейкозной инфильтрации в яичках, нервной системе, лёгких на фоне нормальных показателей гемопоэза. При гематологическом рецидиве многие больные не предъявляют никаких жалоб. У некоторых детей рецидив диагностируют только на основании исследования красного костного мозга. Менее выраженная симптоматика в период рецидива острого лейкоза связана с непрерывным комплексным лечением, сдерживающим развитие заболевания.

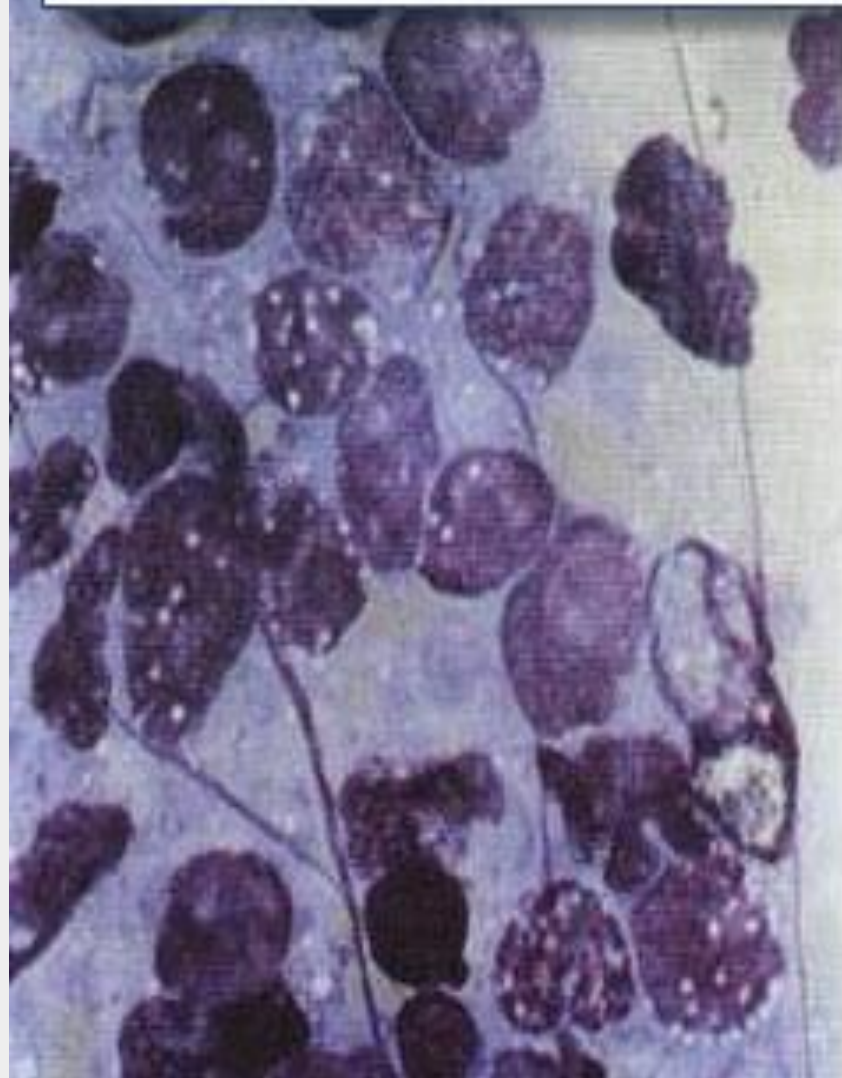
# Лейкозы (диагностика)

- Клинический анализ крови (отмечается снижение концентрации гемоглобина, уменьшение числа эритроцитов, тромбоцитов, изменение числа лейкоцитов, возможно появление опухолевых бластов);
- Анализ пунктата костного мозга (из костей таза, не менее чем из трех точек с каждой стороны, **должны быть выполнены до назначения преднизолона или цитостатиков**) с последующим цитологическим исследованием (количество бластных опухолевых клеток более 25%, нарушение нормальных клеточных соотношений, уменьшение или отсутствие мегакариоцитов);
- Цитохимическое исследование костного мозга (гранулярное распределение материала в ШИК-реакции в виде пурпурных гранул по периферии цитоплазмы, активность кислой фосфатазы);
- Иммунофенотипирование (обнаружение дифференцировочных антигенов — CD-молекул — на цитоплазматической мембране бластных опухолевых клеток);
- Цитогенетическое исследование костного мозга с поиском типичных хромосомных нарушений для различных вариантов острого лейкоза;
- Люмбальная пункция

# Дигностика

- При ОЛЛ в анализах крови общее число лейкоцитов может быть ниже  $10 \times 10^9 / \text{л}$  (у 45-55%),  $(10-50) \times 10^9 / \text{л}$  (у 30-35% пациентов) и выше  $50 \times 10^9 / \text{л}$  (у 20%). У всех больных выявляется анемия, причем у 75% больных уровень гемоглобина ниже 100 г/л. Происходит и значительное снижение количества тромбоцитов.

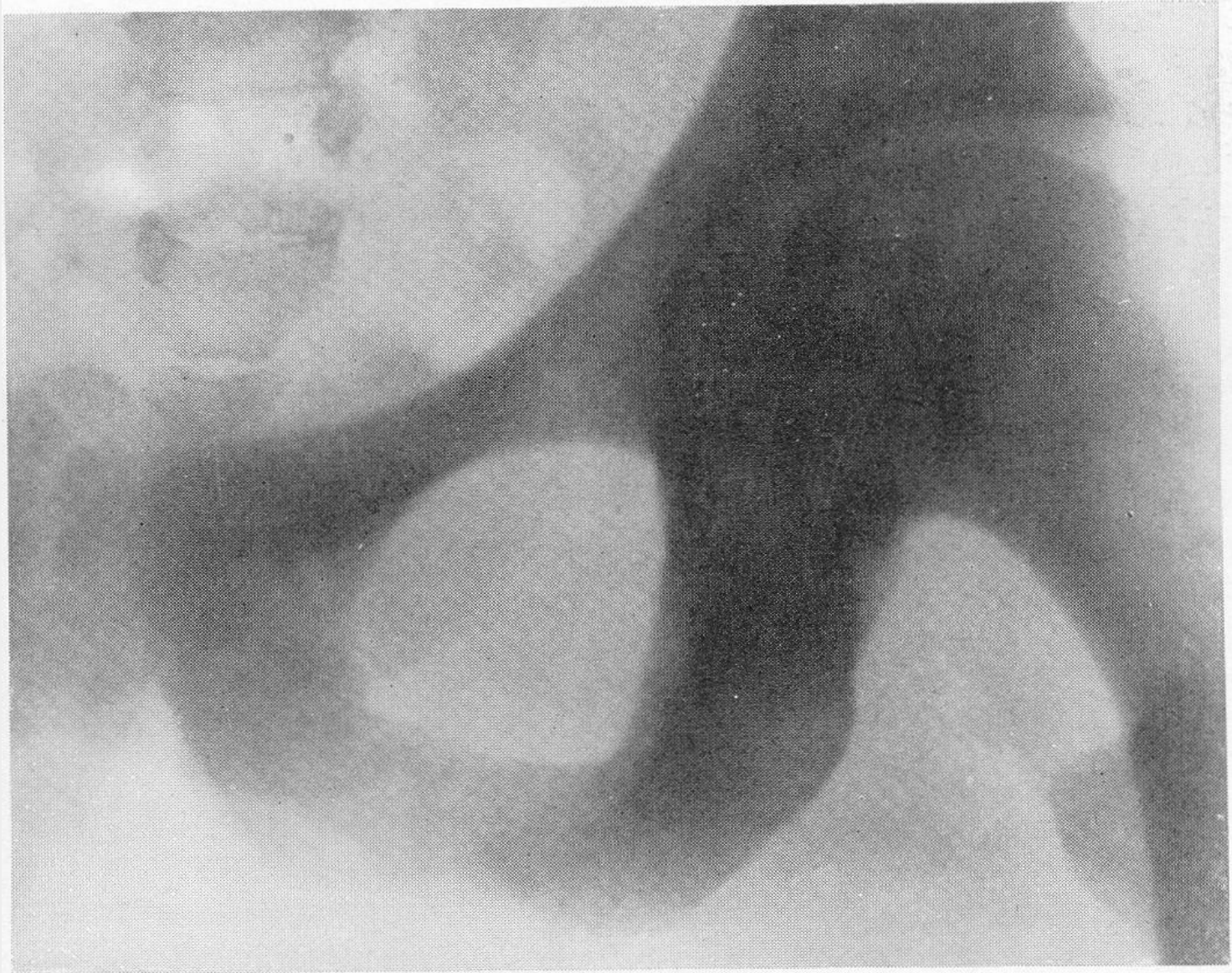
## Картина крови при лейкозе и в норме



# ***Рентгенологические исследования***

- При остром лейкозе у детей изменения в скелете могут быть в виде поперечных полос разрежения в метафизах, деструктивно-очаговых поражений в плоских и трубчатых костях, общего диффузного разрежения костной структуры и периостозов, изменений со стороны надкостницы.
- Наиболее типичным именно для острого лейкоза является поражение тел позвоночного столба, что проявляется в виде бревиспондилии. Наиболее часто при вовлечении в процесс костной ткани наблюдается поражение тазобедренных суставов, головки и шейки бедренной кости.

# Поражение костей



# Роль преднизолона при ОЛЛ

- Префаза 40 мг/м<sup>2</sup> - 8 дней – у 70% исчезают бластные клетки из периферической крови
- При добавлении 1 введения винкристина – на 15 сутки достигается ремиссия по костному мозгу у 70%

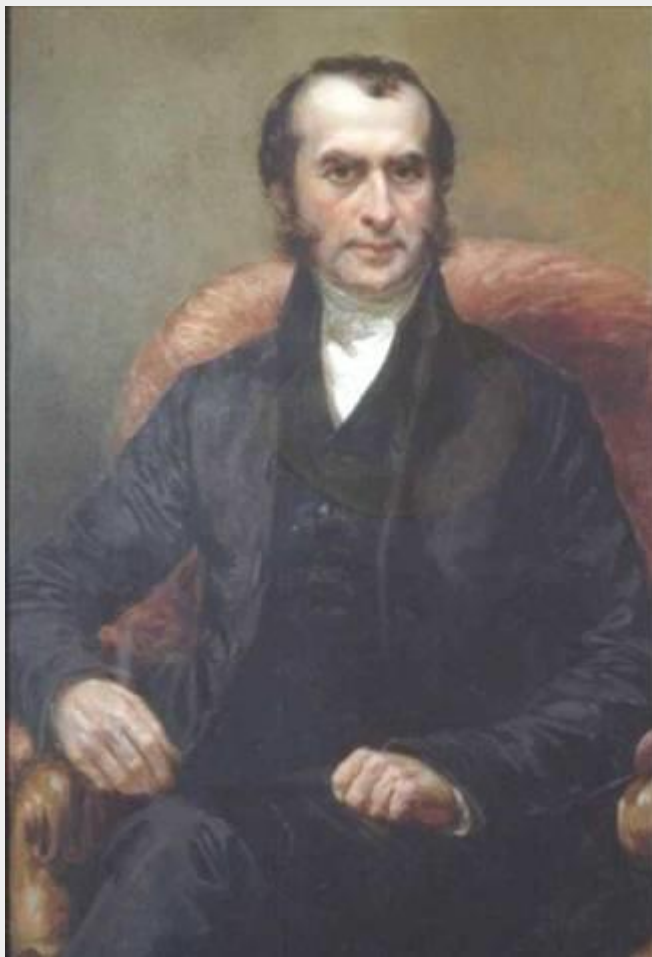
# Дифференциальная диагностика

- Дифференциальный диагноз лейкоза прежде всего проводят с лейкомоидной реакцией, возникающей в ответ на такие заболевания, как сепсис, тяжёлые формы туберкулёза, коклюш, опухоли и др. В этих случаях в периферической крови обнаруживают гиперлейкоцитоз, но в лейкограмме преобладают зрелые клетки и лишь изредка появляются единичные миелоциты, не бывает «лейкемического зияния». В пунктате красного костного мозга нет выраженного омоложения клеток. Изменения исчезают по мере выздоровления от основного заболевания.
- В дифференциальной диагностике острого лейкоза и агранулоцитоза, гипопластической анемии, тромбоцитопенической пурпурой, коллагеновых заболеваний, инфекционного мононуклеоза главными критериями должны быть результаты цитологического исследования красного костного мозга.

# Злокачественные лимфомы

- Характеризуются первичным опухолевым поражением лимфатической системы
- **Лимфома Ходжкина и неходжкинские лимфомы** – полиморфная группа опухолей, наиболее частыми из которых являются В- и Т-клеточные лимфомы
- Лимфома Ходжкина наиболее часто возникает в подростковом возрасте, тогда как неходжкинские лимфомы – у детей в возрасте 5–7 лет
- Практически никогда не встречаются у детей грудного возраста
- **В детском возрасте отмечаются 2 пика заболеваемости: в 4-6 и 12-14 лет.**

# Болезнь Ходжкина



**Первое ясное клиническое описание первичного заболевания лимфатических узлов было дано Thomas Hodgkin в статье**

**«О некоторых болезненных проявлениях в адсорбирующих железах и селезенке»**

**Medico-Chirurgical Transactions 1832 г.**

# Злокачественные лимфомы (клинические проявления)

- Лимфопролиферативный симптомокомплекс. В отличие от острых лейкозов, как правило, увеличиваются не все группы лимфатических узлов, а только несколько
- При лимфоме Ходжкина у детей обычно отмечается увеличение шейных и шейно-надключичных (60–80%), внутригрудных (40–75%) лимфатических узлов. Поражение других их групп встречается редко
- Наиболее часто поражение лимфатических узлов начинается с увеличения одного из них (чаще на шее) с постепенным вовлечением в процесс расположенных рядом
- Характерным является «пакет» увеличенных лимфатических узлов различных размеров, достигающих 5 и более сантиметров в диаметре, не спаянных между собой, безболезненных, с неизменной кожей над ними
- При увеличении внутригрудных лимфатических узлов характерны признаки бронхиальной обструкции без явных признаков воспаления
- Клинические проявления неходжкинских лимфом похожи на таковые при лимфомах Ходжкина, но темпы развития заболевания отличаются стремительностью
- В-клеточные лимфомы развиваются, как правило, из лимфоидной ткани, расположенной в брюшной полости и забрюшинном пространстве, что обуславливает клиническую картину кишечной непроходимости

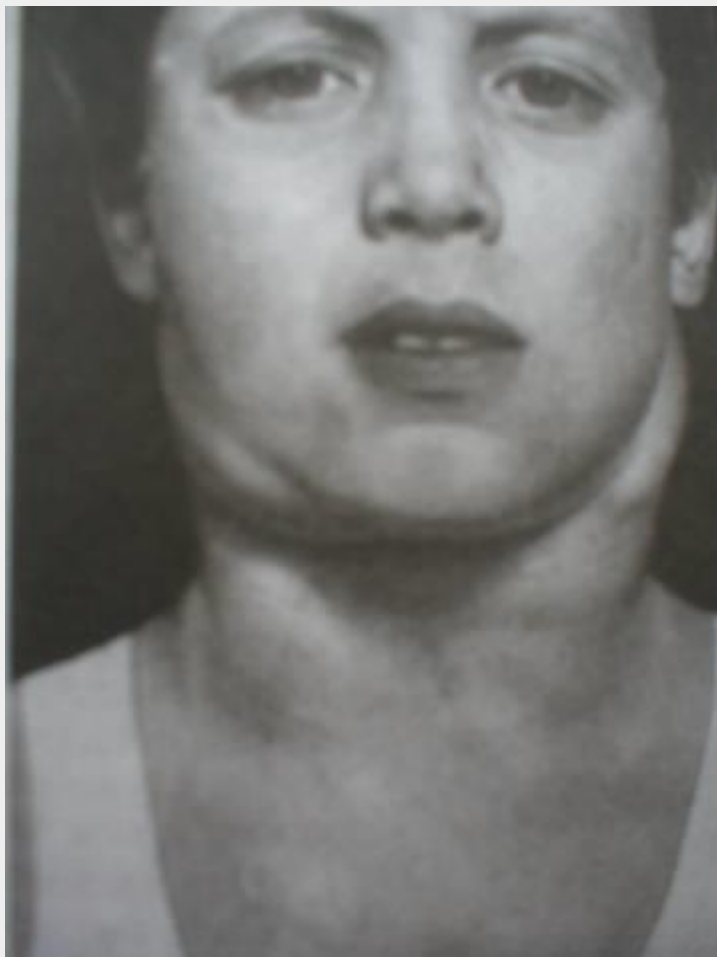
# Болезнь Ходжкина

## Клиническая картина

При БХ поражаются:

- как лимфоидные (лимфатические узлы, миндалины, кольцо Пирогова-Вальдейра, вилочковая железа, селезёнка, пейеровы бляшки, червеобразный отросток),
- так и нелимфоидные органы и ткани (экстранодальное поражение) (легкие, плевра, кости, печень, реже - костный мозг).

# Болезнь Ходжкина



- увеличение периферических лимфатических узлов (педиатр Кисель в начале XX - «картошкой в мешке»).
- Чаще - шейная, шейно-надключичная (70%) и медиастинальная (60%) области

# Болезнь Ходжкина



- Лимфатические узлы увеличиваются в размерах постепенно, вовлекая в процесс окружающие их другие лимфатические узлы, формируя таким образом пакет.
- В нём пальпируются не спаянные между собой и окружающими тканями, подвижные, безболезненные лимфоузлы при отсутствии признаков воспаления.
- Лимфоузлы могут достигать очень больших размеров, но отсутствие боли и признаков интоксикации длительно не заставляет больных и их родителей к срочно обратиться к врачу.

# Болезнь Ходжкина

## Морфологическая классификация

| Варианты                   | Морфология                                                   | Иммуногистохимический маркер     |
|----------------------------|--------------------------------------------------------------|----------------------------------|
| С преобладанием лимфоцитов | Преобладание лимфоцитов и гистиоцитов                        | CD20+<br>CD30+<br>CD15+<br>CD15- |
| Нодулярный склероз         | ЛУ разделены на дольки содержащие <u>лакунарные клетки</u>   |                                  |
| Смешанно-клеточный         | КБШ на фоне большого количества нормальных реактивных клеток | CD15+                            |
| Лимфоидное истощение       | Мало лимфоцитов и относительно их много КБШ                  |                                  |

# Неходжкинские лимфомы

- **Неходжкинские лимфомы (НХЛ)** - группа опухолевых заболеваний лимфатической системы, характеризующаяся высокой пролиферативной активностью опухолевых клеток со склонностью к диффузному росту, ранней диссеминации, поражению костного мозга и центральной нервной системы.
- К **НХЛ** относятся все внекостномозговые опухоли кроветворной ткани за исключением лимфогранулематоза.

# Неходжкинские лимфомы

## Морфология

- подразделяются на Т- и В-клеточные варианты
- дифференцировка клеток лимфоидного ряда происходит при участии антигенов в периферических лимфоузлах и тканях.
- основной функцией В-лимфоцитов является синтез и выработка иммуноглобулинов. Развитие В-лимфоцитов (так же, как и Т-лимфоцитов) происходит в костном мозге до стадии незрелых клеток, а затем они мигрируют в периферические лимфоидные ткани, в основном, в пейеровы бляшки.
- Т-лимфоциты продуцируют лимфокины. Развитие Т-лимфоцитов до зрелых клеток происходит в тимусе.

# Классификация лимфоидных новообразований (ВОЗ, 2001)

| Вариант                                               | Дети | Подростки |
|-------------------------------------------------------|------|-----------|
| <b>Новообразования из В-клеток</b>                    |      |           |
| Новообразования из предшественников В-клеток          |      |           |
| Лимфобластная лимфома из предшественников В-клеток    | 5%   | 3         |
| Новообразования из зрелых (периферических) В-клеток   |      |           |
| Диффузная и медиастинальная В-крупноклеточная лимфома | 8%   | 15-20     |
| Лимфома Беркитта                                      | 60%  | 40-50     |

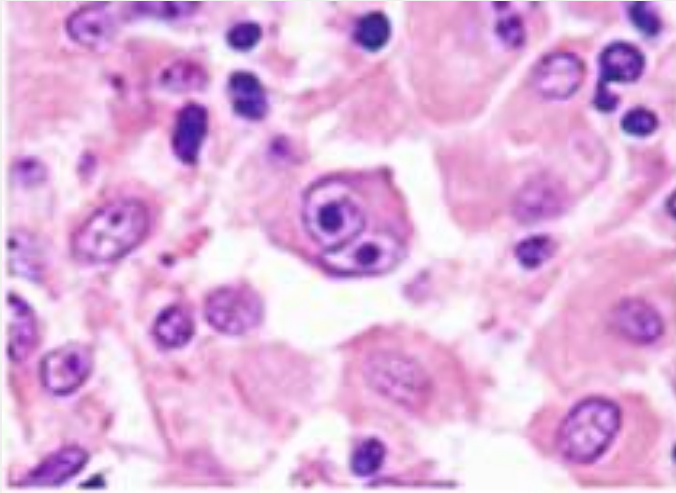
# Классификация лимфоидных новообразований (ВОЗ, 2001)

| Вариант                                                   | Дети | Подростки |
|-----------------------------------------------------------|------|-----------|
| <b>Новообразования из Т- и НК-клеток</b>                  |      |           |
| Новообразования из предшественников Т- и НК-клеток        |      |           |
| Лимфобластная лимфома из предшественников Т-клеток        | 20%  | 27        |
| Новообразования из зрелых (периферических) Т- и НК-клеток |      |           |
| Анапластическая крупноклеточная лимфома                   | 7%   | 10-15     |

# Злокачественные лимфомы (диагностика)

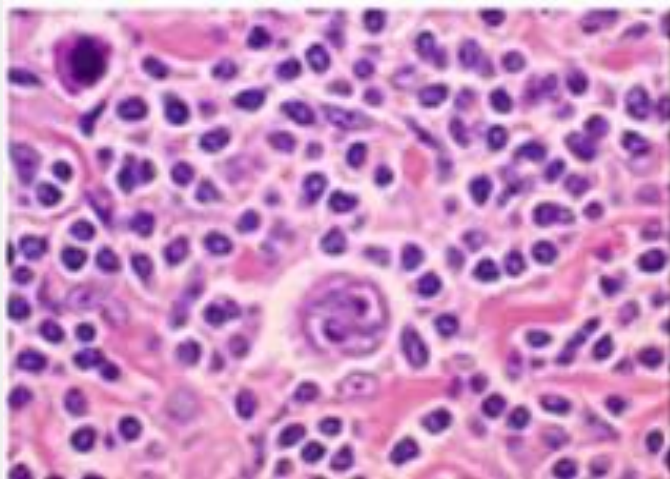
- Клинический анализ крови (нормохромная анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, лимфопения, эозинофилия, моноцитоз, повышение скорости оседания эритроцитов)
- Биохимический анализ крови (повышение активности лактатдегидрогеназы, концентрации С-реактивного белка, церулоплазмينا, гаптоглобина, фибриногена)
- Анализ данных биопсии лимфатических узлов с гистологическим и иммуногистохимическим исследованиями,
- рентгенография или КТ органов грудной клетки (позволяет выявить увеличение тимуса, поражение легких)
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости
- Радиоизотопная диагностика лимфатической ткани с цитратом галлия ( $^{67}\text{Ga}$ )
- Анализ результатов костномозговой и люмбальной пункций

# Гистологический препарат: лимфома Ходжкина



БХ - первичное опухолевое заболевание лимфатической системы, которое характеризуется:

- наличием специфических гигантских клеток Березовского-Штернберга-Рида,
- первоначальным уницентричным поражением, с последующим лимфогенным и гематогенным метастазированием.



## Пациент М, 11 лет

### **Анамнез заболевания.**

Манифестация заболевания в ноябре 2018 г., когда в клинической картине появились: нарастающая слабость, повышенная утомляемость, персистирующий сухой кашель, фебрильная лихорадка, увеличение размеров живота, периодическая тошнота, снижение аппетита.

Антибактериальная терапия без эффекта.

Нарастали явления кахексии, сохранялась фебрильная лихорадка, появился продуктивный кашель, размеры живота продолжали увеличиваться.

В январе 2019 года по месту жительства выполнены ультразвуковое и КТ исследования органов грудной и брюшной полости. Выявлены признаки опухолевого поражения обоих легких, печени, селезенки, кишечника, лимфатических узлов брюшной полости, забрюшинного пространства.

15 января 2019 по жизненным показаниям госпитализирован в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России для дообследования и определения дальнейшей тактики.

## Особенности клинического статуса при поступлении

Вес 26 кг, рост 130 см. Общее состояние крайне тяжелое. Опухолевая интоксикация, кахексия, дыхательная недостаточность, частичная механическая кишечная непроходимость.

Ребенок в сознании.

Фебрильная лихорадка до 38,7, 1-2 раза в сутки.

Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Отмечается выраженное усиление венозного рисунка на грудной и брюшной стенке.

Выраженная миастения, миоатрофия. Аускультативно в обоих легких множественные влажные хрипы. Тахипноэ до 36. SpO<sub>2</sub> 92%.

Тоны сердца приглушены, ритмичные. Тахикардия до 135. АД 105/60.

Живот увеличен в объеме, пальпаторно безболезненный. Объемное образование заполняет практически всю брюшную полость. Отмечается тупой перкуторный звук. Окружность живота 62 см. Гепатоспленомегалия. Асцит. Отек мошонки.

Выраженный отек стоп.

Стул нерегулярный.

Симптом поколачивания отрицательный. Мочеиспускание самостоятельное.

## Лабораторно-инструментальная диагностика

**ОАК:** лейкоцитоз  $12.4 \cdot 10^9$ , без палочко-ядерного сдвига, тромбоцитоз  $686 \cdot 10^9$ .

**Биохимический анализ крови:** гипопротеинемия 57.7 г/л, гипоальбуминемия 28.8 г/л, АСТ 2.5 нормы, ЛДГ 3.5 нормы, гиперкальциемия.

**Коагулограмма:** гипофибриногенемия.

**Миелограмма №39/13.** Пунктат клеточный, полиморфный. Бластные клетки 1 %, лимфоциты 9%. Лейко-эритрономобластическое соотношение не нарушено. МГКЦ в достаточном количестве.

**УЗИ органов брюшной полости.** Гепатомегалия. Паренхима печени неоднородна с единичными узлами правой и левой доле, размером 3.6 см, 5.9 см – в правой доле, 4.6 см в левой доле. Контуры узлов неровные, бугристые, плотность ниже паренхиматозной. В брюшной полости и малом тазу определяются узловые образования размером от 2.5 до 9.5 см.

**КТ органов грудной и брюшной полости.** Заключение: КТ картина вероятнее всего обусловлена лимфомой с тотальным поражением легких, плевры, печени, почек, внутрибрюшных лимфоузлов, кишечной трубки, поджелудочной железы, асцит.

## Лабораторно-инструментальная диагностика



### **КТ органов грудной полости.**

- ❖ В обоих легких выявляются множественные мелкие (до 0.4 – 0.5 см) очаги, сливающиеся между собой (тотальное поражение легочной ткани).
- ❖ Ателектазы в области язычковых сегментов левого легкого и S5 правого легкого, субателектазы в области S2 слева.
- ❖ Перибронхиальная реакция.
- ❖ Газ, жидкость в плевральных полостях не определяются.

# Лабораторно-инструментальная диагностика

## КТ органов брюшной полости.



Гепатомегалия, контуры печени бугристые. В обеих долях выявляются узловые образования от 1.5 см до 6.8 см, расположенные отдельно и сливающиеся между собой.

Спленомегалия, селезенка диффузно неоднородна, очаговые изменения не выявлены.

# Лабораторно-инструментальная диагностика

## КТ органов брюшной полости.

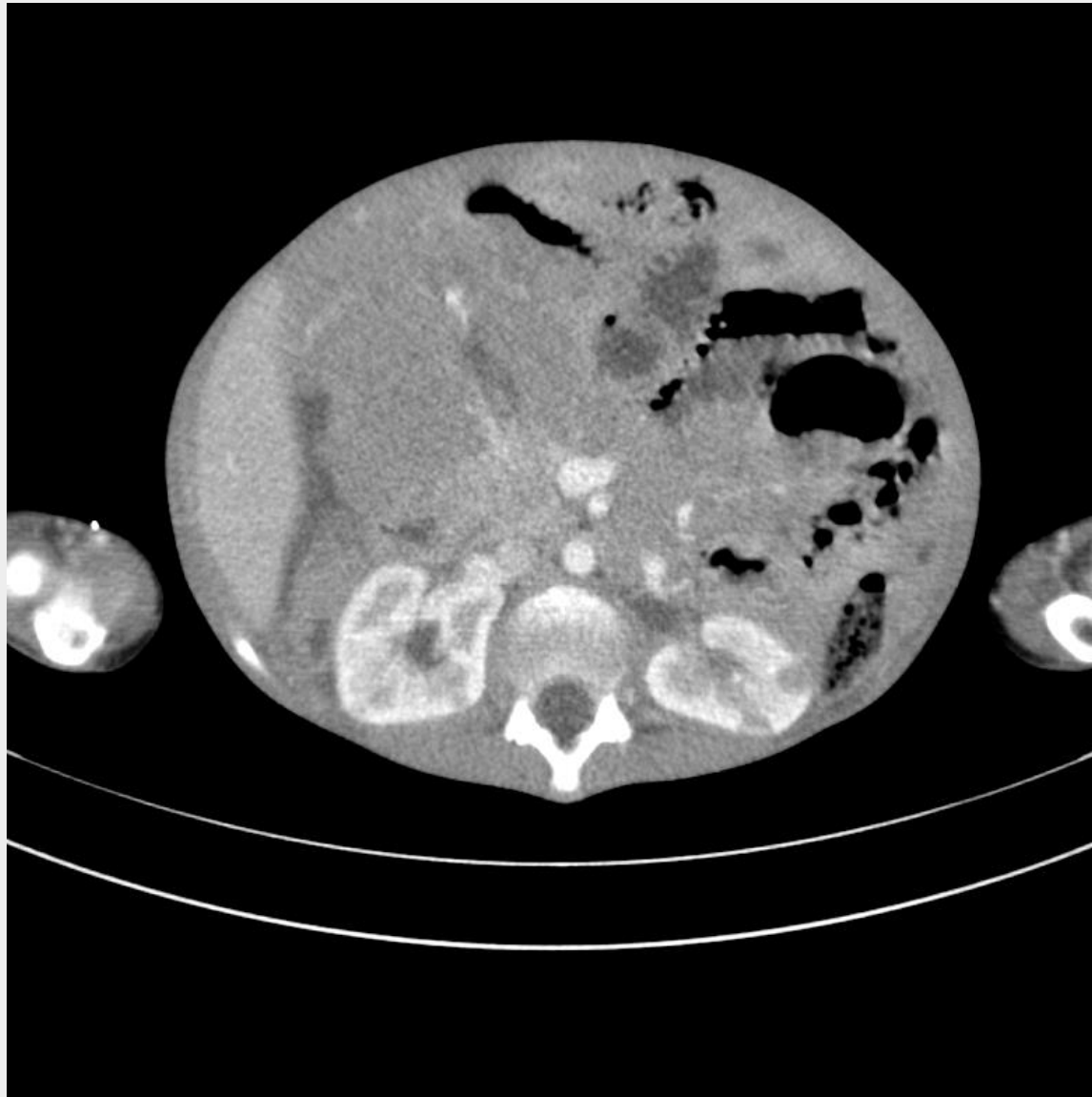


Поджелудочная железа отчетливо не дифференцируется.

Визуализация кишечника стерта за счет множественных сливающихся узлов (дифференцируются нечетко), заполняющих всю брюшную полость – стенки кишечника на этом фоне не дифференцируются.

# Лабораторно-инструментальная диагностика

## КТ органов брюшной полости.



В паренхиме почек  
множественные  
мелкие очаги от 0.4  
до 1 см в диаметре.

**Верхнесрединная лапаротомия – биопсия опухоли.** Верхнесрединная лапаротомия. При ревизии брюшной полости выявлено поражение сальника, желудка, толстой кишки, гепатодуоденальной связки. Острым путем выполнена множественная биопсия сальника.

**Срочное гистологическое исследование.** Фрагмент опухолевой ткани, имеющий строение крупноклеточной лимфомы.

**Гистологическое исследование.** Морфологическую картину необходимо дифференцировать между лимфомой Беркитта и диффузной В-крупноклеточной лимфомой.

**Иммунофенотипирование.** Иммунофенотип опухолевых клеток соответствует В-клеточной крупноклеточной лимфоме.

**Верифицирован диагноз:** Диффузная В-крупноклеточная лимфома с тотальным поражением легких, плевры, печени, почек, поджелудочной железы, кишечной трубки, внутрибрюшных лимфоузлов, асцит, IIIB стадия, R4 группа риска.

**Проводится лечение по программе NHL-BFM 95 + мабтера.**

# Учебная литература

- Детская онкология: учебное пособие / М.Ю. Рыков, И.А. Турабов. – М.: Изд-во Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, 2017. – 100 с.
- Детская онкология: тестовые задания для студентов медицинских вузов: учебное пособие / В.Г. Поляков, М.Ю. Рыков, Н.А. Сусулева. – М.: Изд-во Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, 2017. – 148 с.
- Внутривенное введение химиопрепаратов при лечении детей с онкологическими заболеваниями: учебное пособие / М.Ю. Рыков. – М.: Изд-во Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, 2017. – 94 с.
- Сосудистый доступ в педиатрии: учеб. пособие / Лазарев В.В., Быков, М.В., Шукин В.В., Багаев В.Г., Жарков П.А., Жиркова Ю.В., Мадорский К.С., Спиридонова Е.А., Хамин И.Г., Рыков М.Ю. – М.: ИндексМед Медиа, 2018. – 264 с.
- **Детская онкология: учебник / М.Ю. Рыков, И.А. Турабов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 280 с.**

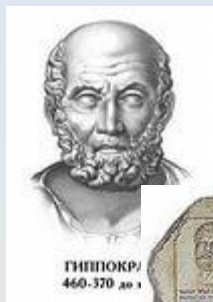
# Дополнительная литература

- История детской онкологии / под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова – СПб.: Типография Михаила Фурсова, 2015. – 208 с.
- Детская онкология: клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями / под ред. М. Ю. Рыкова, В. Г. Полякова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 368 с.
- Эпидемиология злокачественных новообразований у детей: основные показатели в 2011–2016 гг. / под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. – М.: Изд-во Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, 2017. – 208 с.
- Венозный доступ при лечении детей с онкологическими заболеваниями / под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 272 с.
- Клинические проявления онкологических заболеваний у детей / под ред. В.Г. Полякова, М.Ю. Рыкова – СПб.: Типография Михаила Фурсова, 2017. – 52

Благодарим за внимание!

# **Что такое онкология: терминология, статистика и подходы к лечению**

**Кафедра онкологии**  
**Сеченовский Университет**  
Москва, Россия



# ИСТОРИЯ и ТЕРМИНОЛОГИЯ



Рак впервые описан в египетском папирусе примерно 1600 г до н. э. В папирусе рассказывается о нескольких формах рака молочной железы и сообщается, что от этой болезни нет лечения.

Гиппократ (460—370 до н. э. ) ввел термин «карцинома» (**carcin**os), обозначавшего злокачественную опухоль с окружающим воспалением. (Гиппократ назвал опухоль карциномой, потому что она внешне напоминает краба. ) Он описал несколько видов рака, а также предложил термин **oncos** (греч.) – *вздутие, припухлость* .

Авл Корнелий Цельс в I в. до н. э. перевёл греческое слово **carcin**os на латынь (**cancer** — краб) .



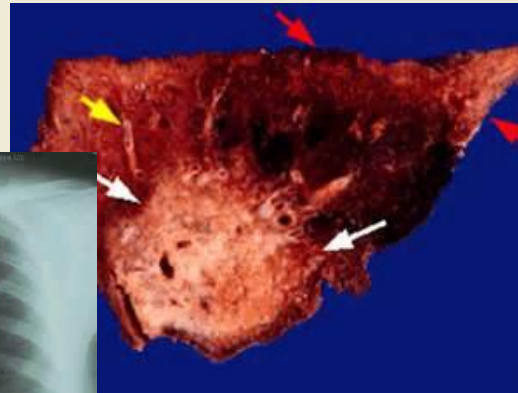
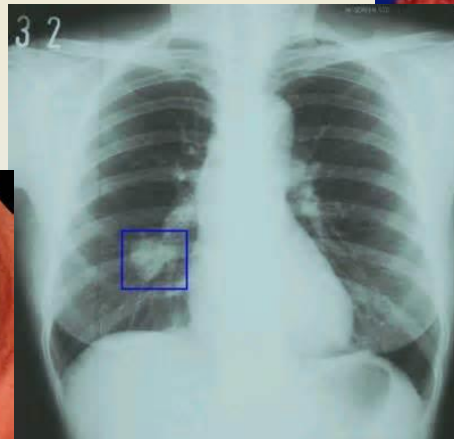
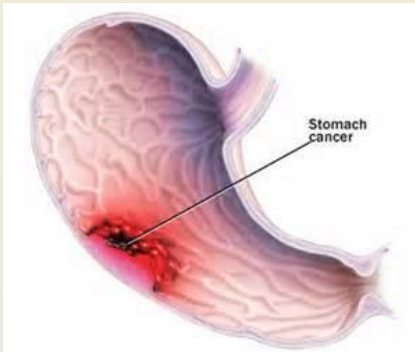
Гален (129-200) использовал слово **oncos** для описания всех опухолей, что и дало современный корень слову онкология.



# ТЕРМИНОЛОГИЯ

В «широком» смысле термин РАК используется для всех злокачественных опухолей.

Карцинома, рак — вид злокачественной опухоли, развивающейся из клеток эпителиальной ткани различных органов (любой тип покровного эпителия, выстилающего орган изнутри).



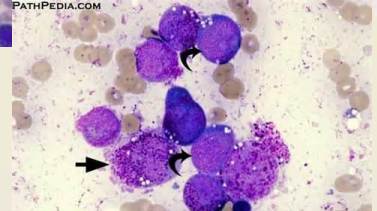
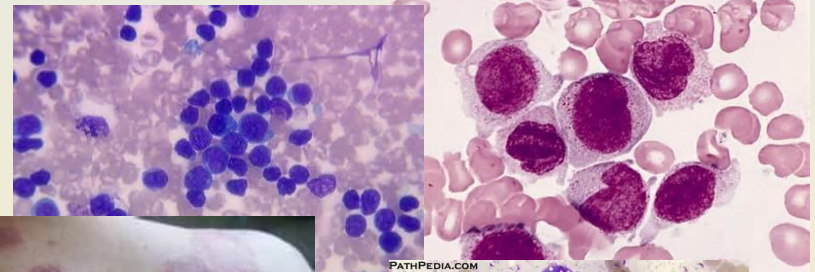
# ТЕРМИНОЛОГИЯ

**Саркома**—вид злокачественной опухоли, развивающейся из клеток *соединительной* ткани различных органов. Костной (остеосаркома), хрящевой (хондросаркома), мышечной (миосаркома) и т.п.



# ТЕРМИНОЛОГИЯ

Лейкоз и лимфома – группа онкологических заболеваний, развивающаяся из клеток кроветворной ткани, различной степени зрелости.



# ТЕРМИНОЛОГИЯ



**Онкология — раздел медицины, изучающий доброкачественные и злокачественные опухоли, причины их возникновения, методы лечения и профилактики.**

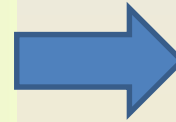
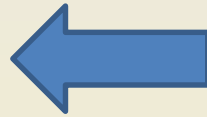
Клетки опухоли обладают рядом свойств, не присущих нормальным клеткам организма:

- способность к неконтролируемому делению и росту,
- утрата специфической структуры и функции,
- изменение антигенного состава,
- агрессивный рост с разрушением окружающих тканей.



# ТЕРМИНОЛОГИЯ

## Доброкачественные опухоли



## Злокачественные опухоли

- Похожи на ткань из которых произошли
- Частично сохраняют свои свойства
- Растут медленно
- Никогда не врастают в окружающие ткани (раздвигают их)
- Удаляются полностью (в большинстве случаев)
- Не метастазируют
- Редко рецидивируют

- Часто нельзя опознать ткань-предшественницу
- Не сохраняют свойства тканей
- Растут быстро
- Врастают в окружающие ткани (инвазия)
- Можно удалить только на ранних этапах + не менее 1,5 см здоровых тканей вокруг
- Метастазируют
- Рецидивируют часто

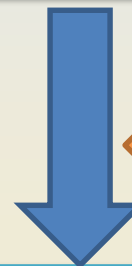
# ПОЧЕМУ ВОЗНИКАЕТ РАК?

## Теории (исторический аспект):

1. Химическая
2. Биологическая (вирусная)
3. Радиационная
4. Т.п.

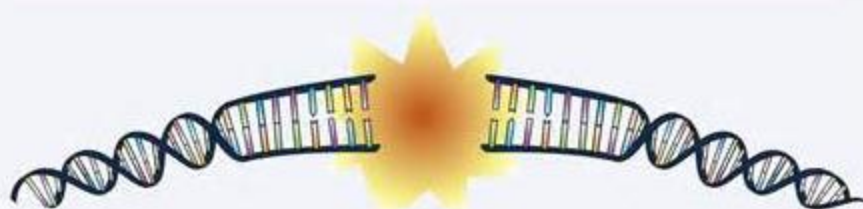


Вызывают изменения в клетке -  
**мутации**



**ДНК**  
**Роль генов**

**Мутационная теория**  
**канцерогенеза** —причиной  
возникновения злокачественных  
опухолей являются мутационные  
изменения генома клетки

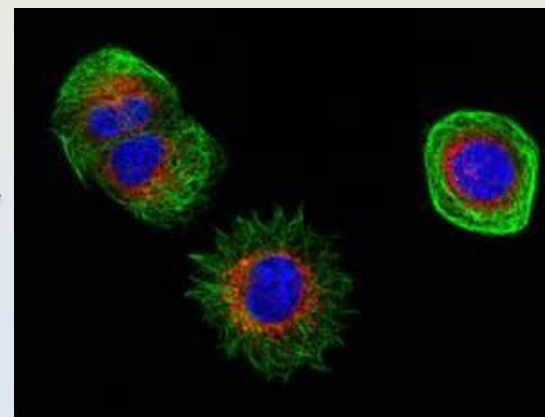


мутация

Клеточный цикл продолжается, но с ошибками

Накопление мутаций

РАК

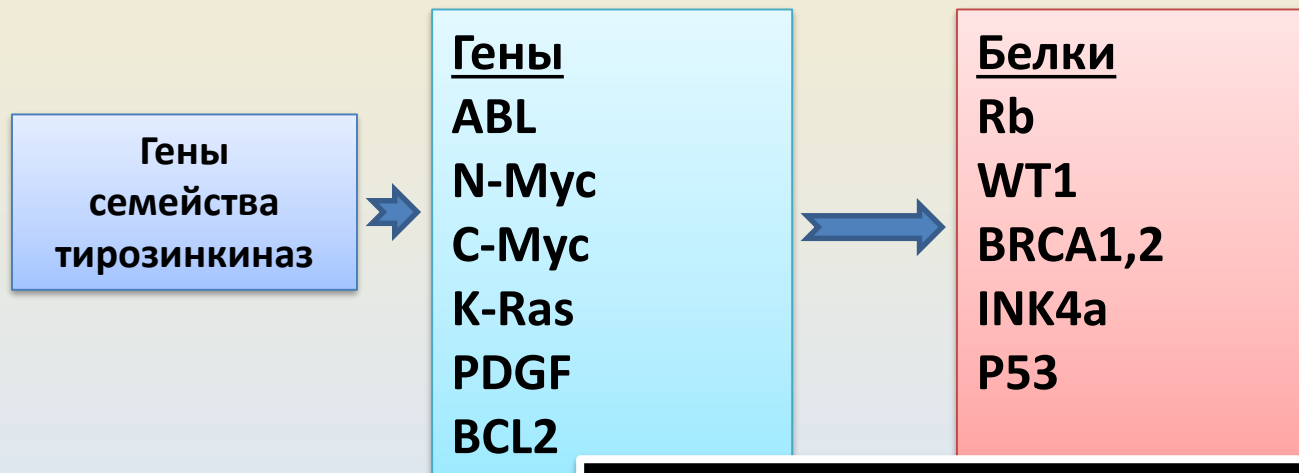


# ГЕНЫ И БЕЛКИ

Все процессы деления, дифференцировки, функционирования и гибели клеток регулируются специальными генами с помощью синтезируемых генами протеинов.

**ГЕНЫ, ИЗМЕНЕНИЯ В КОТОРЫХ ПРИВОДЯТ К ВОЗНИКНОВЕНИЮ РАКОВЫХ ОПУХОЛЕЙ,-ОНКОГЕНЫ.**

**НЕКОТОРЫЕ ГЕНЫ И БЕЛКИ, ОТВЕСТВЕННЫЕ ЗА КЛЕТОЧНЫЙ ЦИКЛ (ОНКОГЕНЫ)**



**При мутации в этих генах развиваются опухоли**

# РАК. МУТАЦИИ

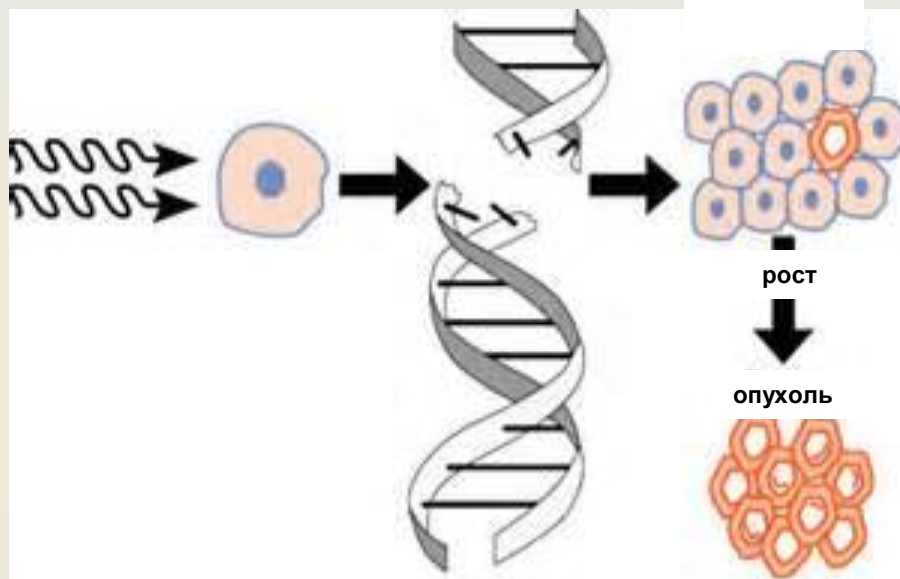
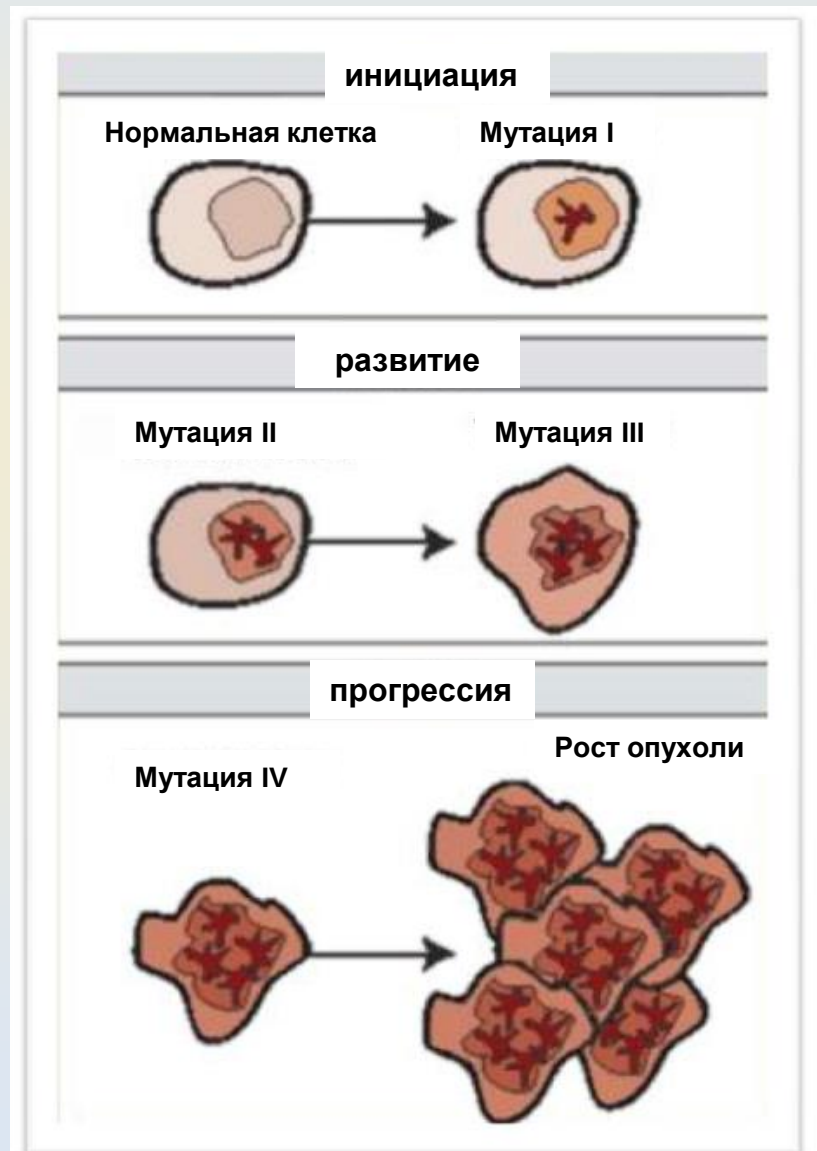
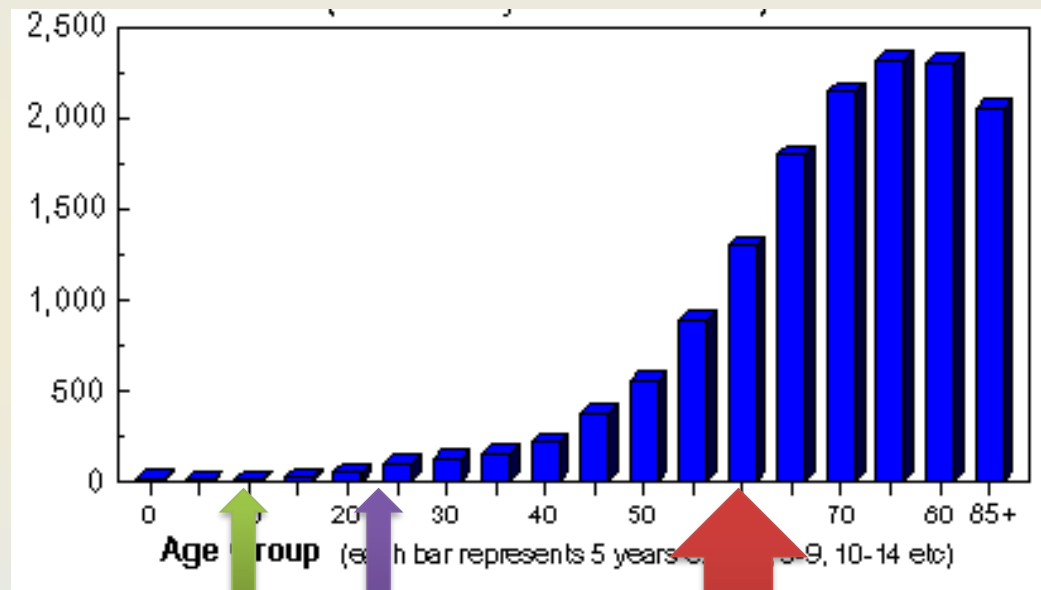


Figure 1. Development of cancer from mutation produced by ionizing radiation.



# ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ

Ежегодно в мире регистрируется 8 миллионов новых случаев злокачественных новообразований и более 5,2 миллиона смертей от них.

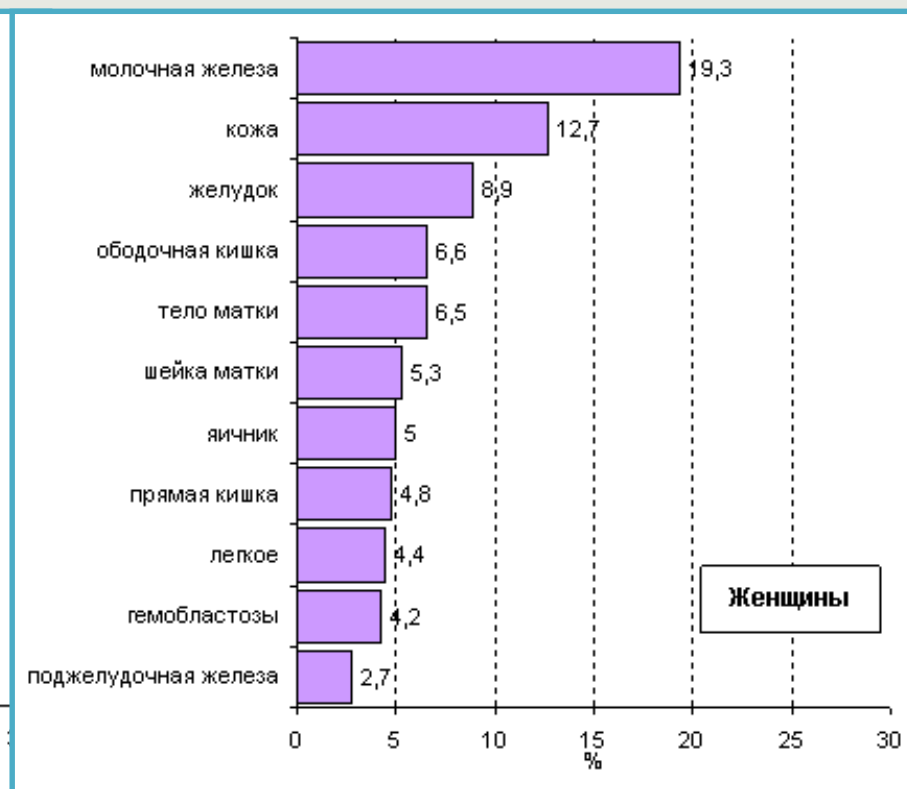
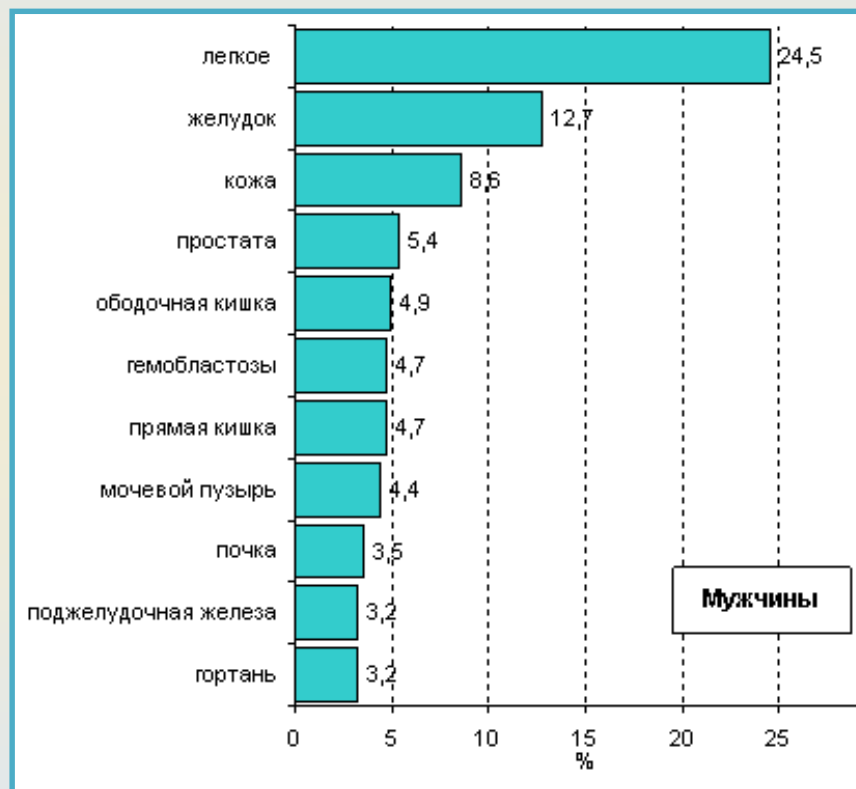


0-14 лет 150 на 10<sup>6</sup>

14-18 лет 190 на 10<sup>6</sup>

>18 лет >5000 на 10<sup>6</sup>

# ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ ВЗРОСЛЫЕ

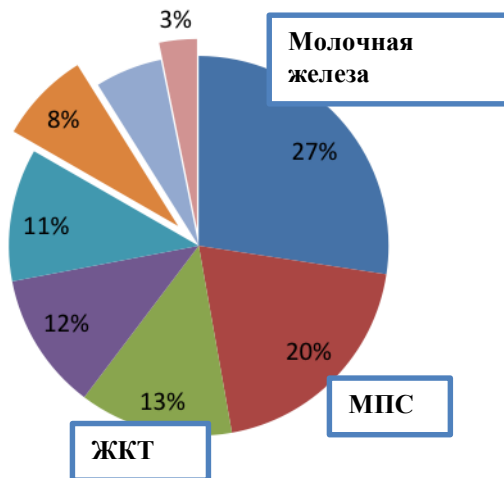


# ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ

## ДЕТИ до 14 лет

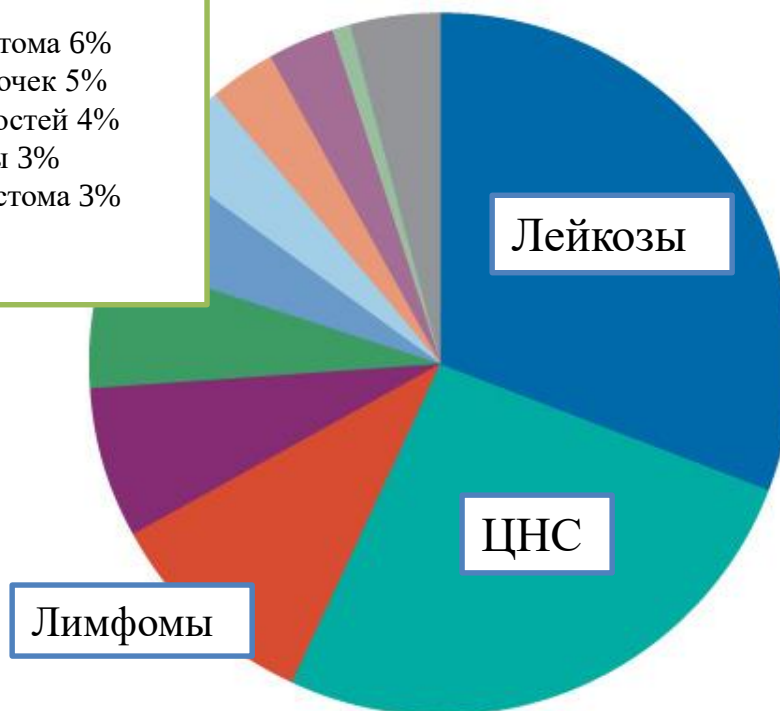
### Взрослые > 14

- молочная железа
- органы пищеварения
- простата
- кожа
- половые органы
- бронхи, легкие
- лейкозы и лимфомы
- ЦНС



### Опухоли у детей

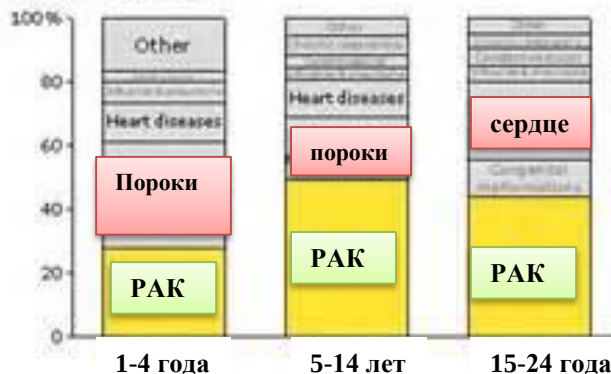
- Лейкозы 31%
- Опухоли ЦНС 26%
- Лимфомы 10%
- Саркомы мягких тканей 7%
- Нейробластома 6%
- Опухоли почек 5%
- Опухоли костей 4%
- Герминомы 3%
- Ретинобластома 3%
- Печень 2%
- Другие 4%



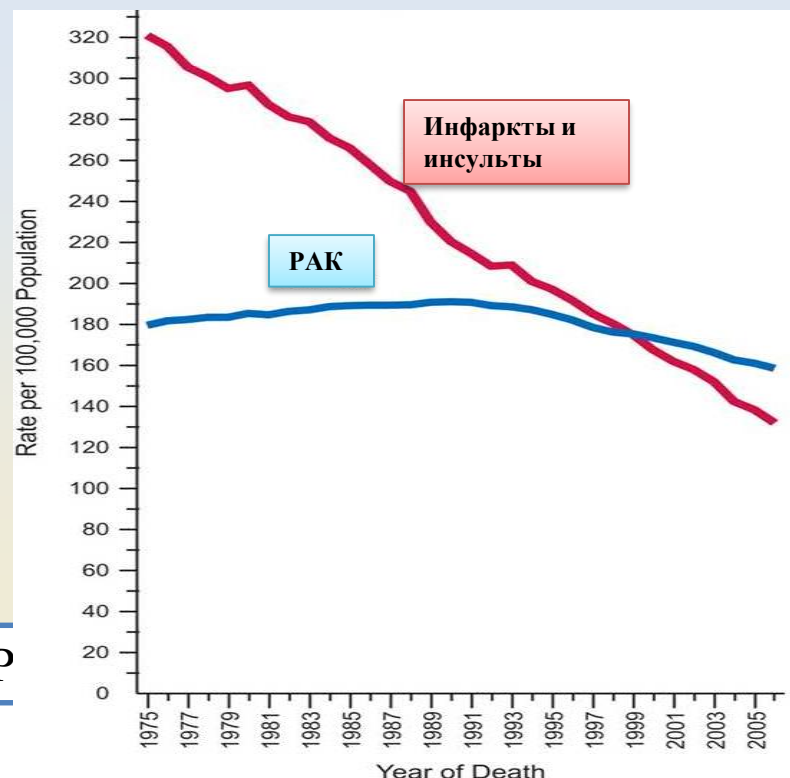
# СМЕРТНОСТЬ

## ДЕТИ И МОЛОДЫЕ ВЗРОСЛЫЕ

Percent of deaths by disease



ВЗР



до 18 лет

Европа, США, Япония

2,7-3,7 человек на  $10^6$

В РФ 7,8 на  $10^6$

после 18 лет

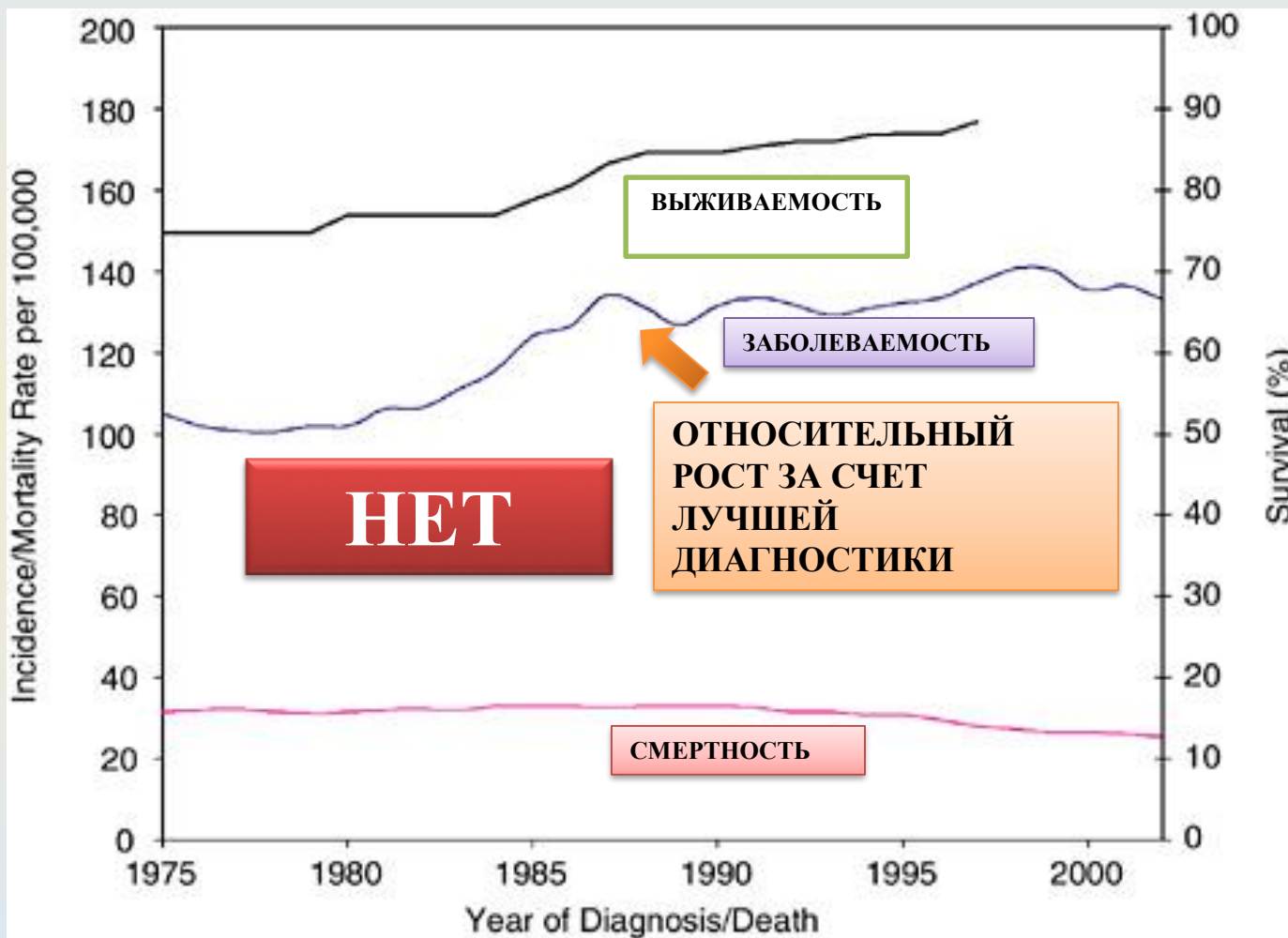
Европа, США, Япония

1450-1550 человек на  $10^6$

В РФ >1700 на  $10^6$



# РАСТЕТ ЛИ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ?



# ЛЕЧЕНИЕ

- Хирургия
- Лучевая терапия
- Химиотерапия
- Иммуноterapia
- Биотерапия
- Геномная и эпигеномная терапия

# ХИРУРГИЯ

## ПРИНЦИПЫ

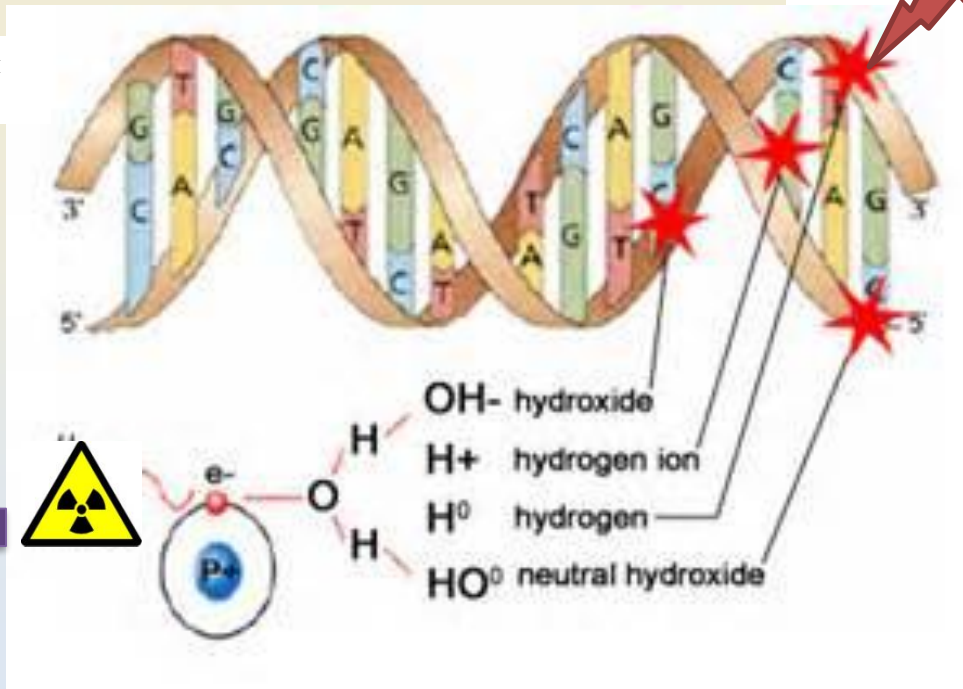
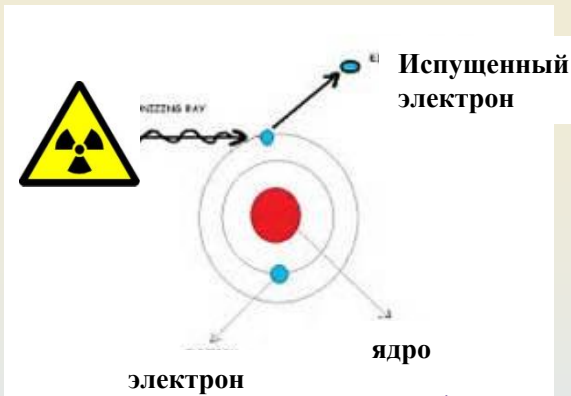
- **Радикальность (удаление в пределах здоровых тканей + 1-1,5 см)**
- **Удаление опухоли единым блоком**
- **Удаление регионарных лимфатических узлов**



# ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

## Поглощение энергии излучения клетками

- прямое воздействие
- ионизация и возбуждение молекул
- химические реакции ионизированных молекул
- повреждение ДНК и клеточных структур



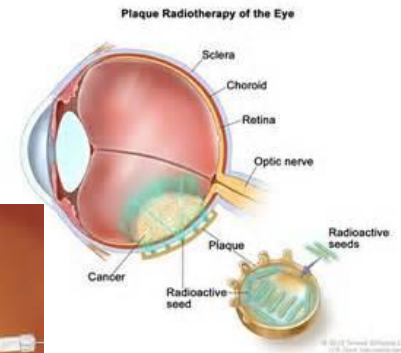
# ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

## ВИДЫ

- Радикальная (для излечения)
- Симптоматическая (пример: ЛТ при компрессии нерва- обезболивающий эффект)
- Паллиативная (продление жизни)

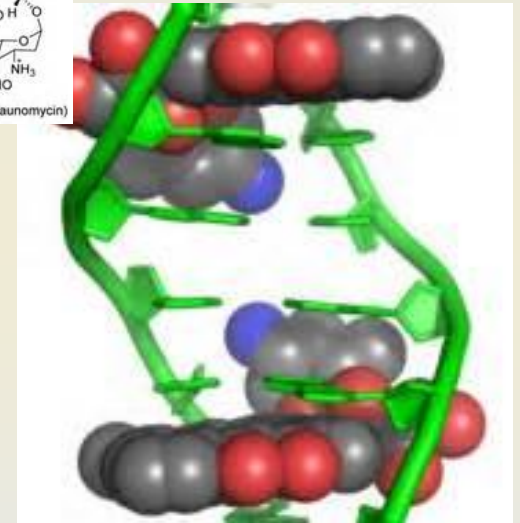
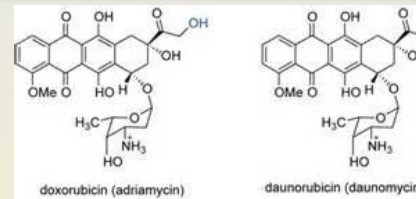
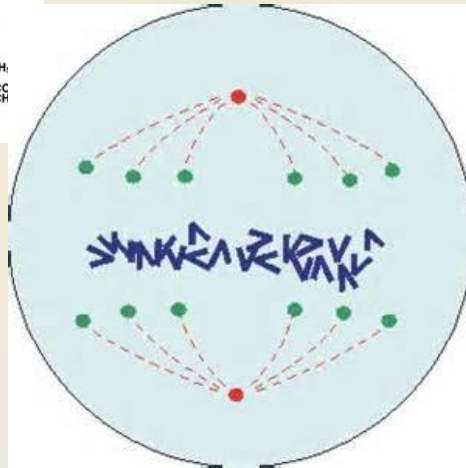
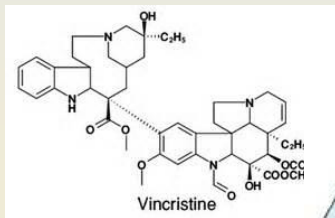
## МЕТОДЫ

- Дистанционная** - источник на расстоянии от тканей (рентгеновская, тормозное излучение, быстрые электроны, протонная и т.п.)
- Контактная** - источник в тканях и полостях (внутриполостная, внутритканевая, аппликационная, накопление радиоизотопов в опухоли)



# ХИМИОТЕРАПИЯ

Использование клеточных ядов с преимущественным воздействием на механизмы деления клеток



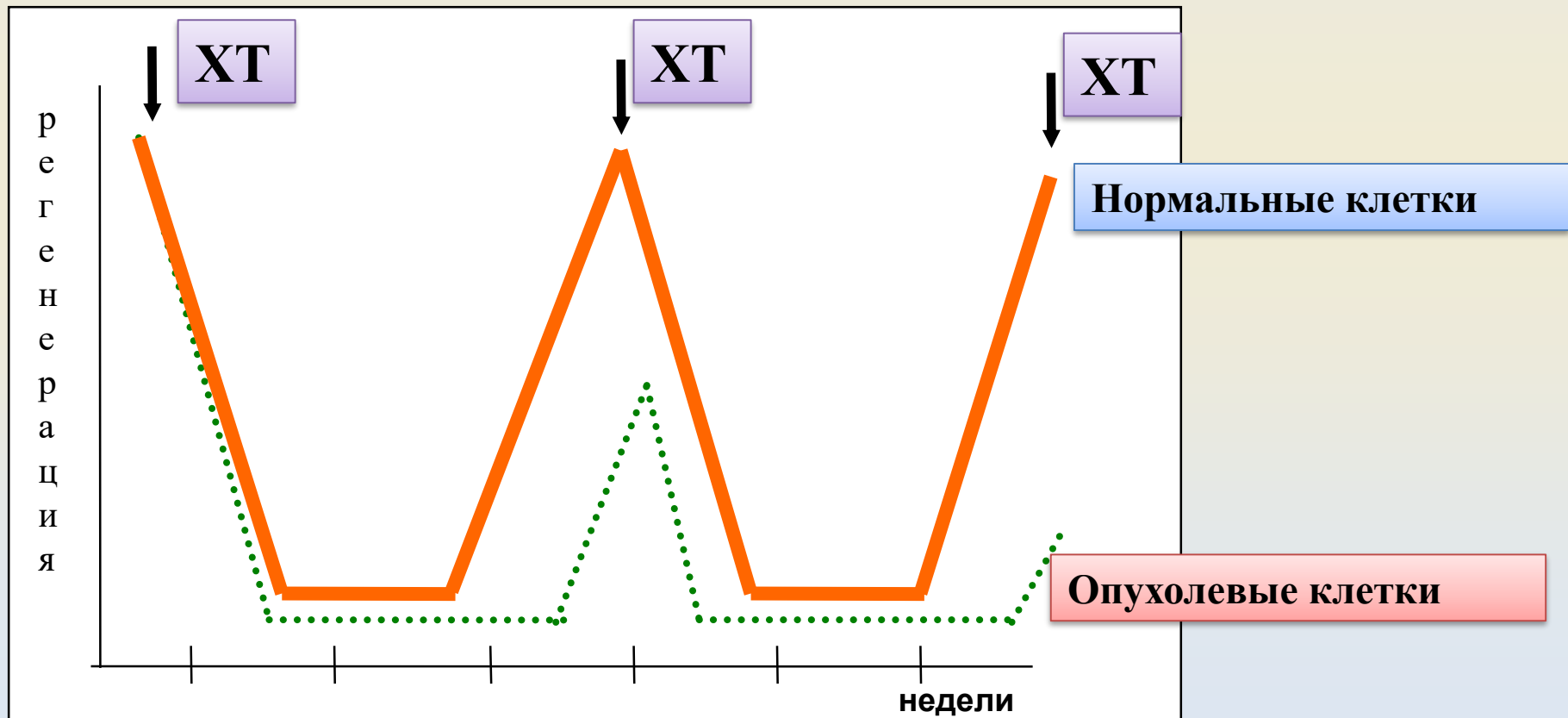
## ВИДЫ

- Радикальная (для излечения), включая трансплантацию клеток КМ
- Паллиативная (продление жизни)

# ХИМИОТЕРАПИЯ

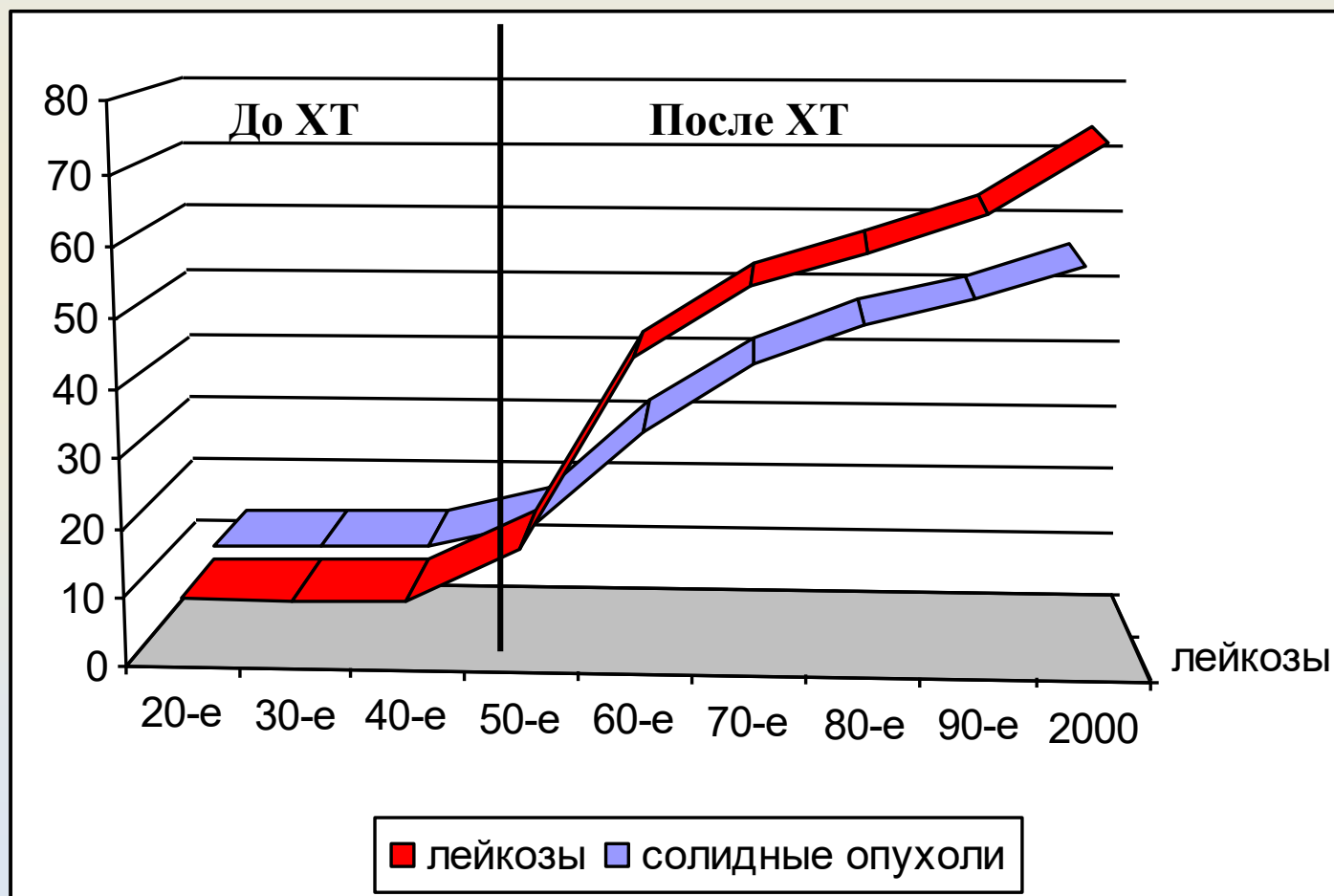
- На все делящиеся клетки (неселективное)

- Здоровые ткани восстанавливаются быстрее
- В опухоли делится больше клеток в единицу времени



# ХИМИОТЕРАПИЯ

**Выживаемость больных с онкологической патологией до и после наступления эры химиотерапии**



# **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

- **Диагноз "рак" - не приговор.**
- **Множество типов злокачественных опухолей - зависит лечение и прогноз.**
- **Раннее выявление - дольше и счастливей жизнь.**
- **"Новые" методы терапии взамен проверенных - осторожно.**

---

# **Саркомы костей у детей**

**Кафедра онкологии**  
**Сеченовский Университет**  
Москва, Россия

---

# Наиболее частые злокачественные опухоли костей

|              | Остеосаркома                                                                                         | Хондросаркома                                                                                                                            | Саркома Юинга                                                                         |
|--------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------|
| Частота      | 60-80%                                                                                               | 20-25%                                                                                                                                   | 10-15%                                                                                |
| Возраст, лет | 10-25                                                                                                | 30-60                                                                                                                                    | 10-20                                                                                 |
| Пол          | У ♂ чаще ♀ в 1,5 раза                                                                                | У ♂ чаще ♀ в 1,5-2 раза                                                                                                                  | У ♂ чаще ♀ в 2 раза                                                                   |
| Локализация  | Бедренная и большеберцовая кости, проксимальный отдел плечевой кости, кости таза, позвоночник череп. | Проксимальный отдел бедренной кости, н/3 бедренной кости и в/3 б/берцовой кости, подвздошная кость, крестец, грудной отдел позвоночника. | Диафиз, метафиз бедренной, б/берцовой, плечевой костей, кости таза(подвздошная кость) |

# Терминология

- Термин «саркома» был введен английским хирургом J.Abernethy в 1804 году.
- «sarx» или «sarcos» (греч.) - «мясистый нарост»
- «ома» - «опухоль».
- В 1805 году французский хирург А. Boyer (личный хирург Наполеона) впервые применил термин «остеосаркома»
- А. Boyer понял, что остеосаркома является самостоятельным видом поражения костей.
- В 1921 году под эгидой Американского колледжа хирургов, Е.А. Codman совместно с J.Ewing и I. Bloodgood создали первый реестр костных сарком, что стало значительным шагом в изучении этих злокачественных опухолей. (Mallon W.J. 2000).
- В 1922 г. J.Ewing предложил называть саркомы, происходящие из костных клеток, «остеогенными саркомами». В эту группу опухолей, кроме остеосаркомы, включали паростальную саркому и хондросаркому

- 
- **Остеосаркома** (Ewing 1922) – высокозлокачественная опухоль, возникающая из клеток, способных к костеобразованию (на уровне остеоида, либо примитивных костных балок с дифференцировкой вплоть до остеоцитов) в которой встречаются также и хрящеподобные структуры.
  - Гистогенетически ОС связана с примитивной мезенхимой и камбиальным резервом, **обладающим потенцией к костеобразованию**, в результате чего происходит прямое превращение опухолевой соединительной ткани в кость и формирование остеоида.
-

# Эпидемиология ОС

- ❑ Заболевают дети, подростки и лица в возрасте 10-25 лет.
- ❑ В пожилом возрасте остеогенная саркома возникает на почве деформирующего остеоза (болезнь Педжета), в очагах хронического остеомиелита.
- ❑ Излюбленная локализация — метафизы длинных трубчатых костей: бедро, большеберцовая, плечевая кости, реже малоберцовая.
- ❑ Опухоль обладает выраженным инфильтративным ростом и чрезвычайной злокачественностью.
- ❑ Гематогенные метастазы в легкие развиваются в первые 8 месяцев заболевания.

# Эпидемиология ОС

- Частота – 2 – 3 случая на 1 млн.
- Пик заболеваемости – 2 десятилетие жизни (60%)
- м/ж – 1,4/1

| Возраст |       |       |
|---------|-------|-------|
| 13-14   | 15-19 | 20-24 |
| 0,84    | 0,77  | 0,33  |

\*Cancer and the Adolescent/ Edited by T.O.B. Eden, R.D.Barr, A.Bleyer and M.Whiteson.- BMJ, 2005.- 294p.

# Эпидемиология ОС

- ❑ Заболевают дети, подростки и лица в возрасте 10-25 лет.
- ❑ В пожилом возрасте остеогенная саркома возникает на почве деформирующего остеоза (болезнь Педжета), в очагах хронического остеомиелита.
- ❑ Наиболее частая локализация — метафизы длинных трубчатых костей: бедро, большеберцовая, плечевая кости, реже малоберцовая.
- ❑

---

# Типичные локализации

- Бедренная кость – 50%
  - Большеберцовая кость – 26%
  - Плечевая кость – 10%
  - Малоберцовая кость – 5%
  - Кости таза – 4%
  - Кости черепа – 1,4%
  - Лучевая кость – 1%
  - Другие – 2,6%
-

# Эпидемиология ОС

- ❑ Заболевают дети, подростки и лица в возрасте 20-25 лет.
- ❑ В пожилом возрасте остеогенная саркома возникает на почве деформирующего остеоза (болезнь Педжета), в очагах хронического остеомиелита.
- ❑ Излюбленная локализация — метафизы длинных трубчатых костей: бедро, большеберцовая, плечевая кости, реже малоберцовая.
- ❑ Опухоль обладает выраженным инфильтративным ростом и чрезвычайной злокачественностью.
- ❑ Гематогенные метастазы в легкие развиваются в первые 8 месяцев заболевания.

# Патогенез

- Наиболее частые аномалии : удвоение хромосомы 1, потеря хромосомы 9, 10, 13, и 17, а также частичную или полную потерю длинного плеча хромосомы 6
- Перестройки хромосом 11, 19 и 20
- мутация опухоль-супрессирующего гена p53 или инактивация гена-супрессора rb1, являющегося общим для больных наследственной формой ретинобластомы и остеосаркомы (Mitelman F. et al., 2000).

# Остеосаркома

- ❑ Клинически остеосаркомы характеризуются:
- ❑ коротким анамнезом (месяцы и недели),
- ❑ нарастающими болями, усиливающимися по ночам,
- ❑ **увеличивающейся припухлостью,**
- ❑ местной гипертермией,
- ❑ ограничением функции ближайшего сустава.



# Остеосаркома

- ❑ Клинически остеосаркомы характеризуются:
- ❑ коротким анамнезом (месяцы и недели),
- ❑ нарастающими болями, усиливающимися по ночам,
- ❑ увеличивающейся припухлостью,
- ❑ **местной гиперемией и гипертермией**
- ❑ ограничением функции ближайшего сустава.



# Клинический случай



- Девочка 5 лет.
- Диагноз при направлении: артрит коленного сустава
- Обследование по месту жительства: рентгенография коленного сустава 3 раза!!!
- Лечение по месту жительства: АБ, АГ, УВЧ, ЭФ с АБ
- На фоне лечения перестала ходить

---

**При подозрении на опухоль кости больной подлежит полному клинико-инструментальному обследованию.**

**Рентгенологическое исследование пораженной кости в двух стандартных проекциях.**

(При болях в области коленного сустава и отсутствии изменений на рентгенограммах необходимо произвести снимки костей таза с тазобедренными суставами, т.к. часто при поражении области тазобедренного сустава боли иррадиируют в коленный сустав).

---

# Выписка из истории болезни



- При осмотре в ОДКБ: укорочение правой конечности, асимметрия бедер за счет припухлости в области  $\frac{1}{3}$  правого бедра, где отмечается резкая болезненность при пальпации, осевая нагрузка резко болезненна.



- При осмотре в ОДКБ: укорочение правой конечности, асимметрия бедер за счет припухлости в области  $\frac{1}{3}$  правого бедра, где отмечается резкая болезненность при пальпации, осевая нагрузка резко болезненна.
- На рентгенограмме...

# Диагностика

## **Гистогенез и местное распространение:**

- Биопсия  
(трепанобиопсия,  
открытая)
- Рентгенография  
конечности
- МРТ/РКТ конечности

## **Системность распространения**

- РИД костей и печени
- РКТ грудной клетки
- ЛДГ и ЩФ
- ПЭТ



Рентгенологические варианты :

- 1) Остеобластический
- 2) остеолитический
- 3) смешанный

# Остеобластический вариант





Наблюдается раннее  
разрушение  
кортикального слоя,  
образование  
периостального  
"козырька", спикул,  
мягкотканного  
компонента, в структуре  
которого обнаруживаются  
участки патологического  
костеобразования)

# Остеолитический вариант

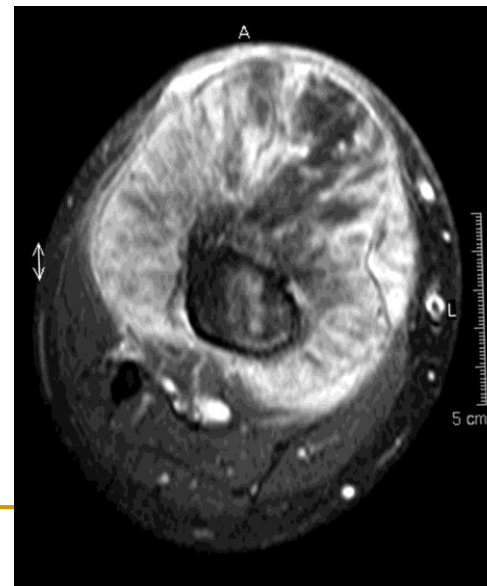




# Магнитно-резонансная томография



**method of choice  
for intramedullary &  
soft tissue component**



# Диагностика

**Гистогенез и  
местное  
распространение:**

- **Биопсия**
- Рентгенография конечности
- МРТ/РКТ конечности

**Системность  
распространения**

- РИД костей и печени
- РКТ грудной клетки
- ЛДГ и ЩФ
- ПЭТ

Клинико-рентгенологический диагноз обязательно должен быть подтвержден данными морфологического исследования. Производится трепан — или открытая биопсия опухоли.

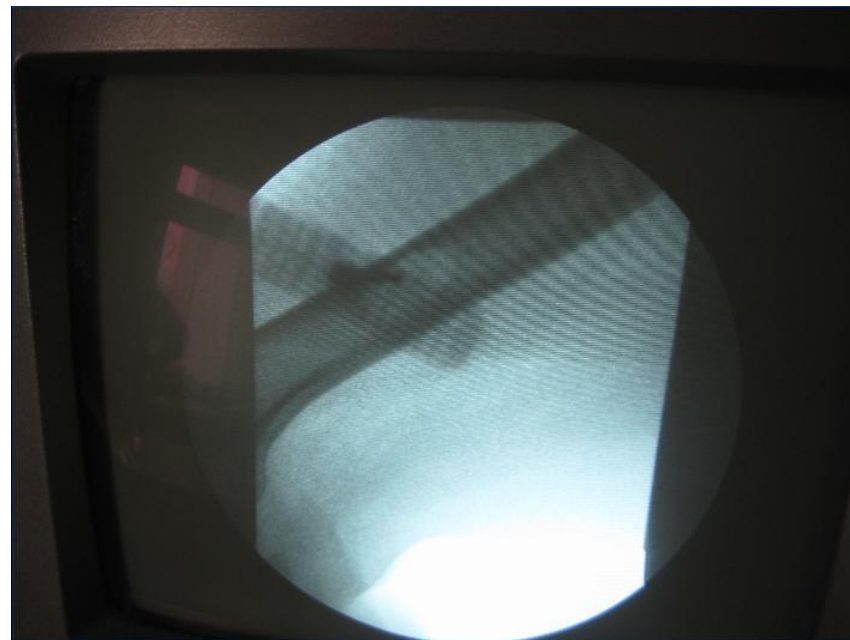
- Биопсия (правильный диагноз  $\leq 85\%$ , Grundmann, 1976):
  - пункционная
  - аспирационная
- трепанобиопсия с помощью толстых игл (сверла, трепаны или троакары).
- открытая (инцизионная) биопсия.



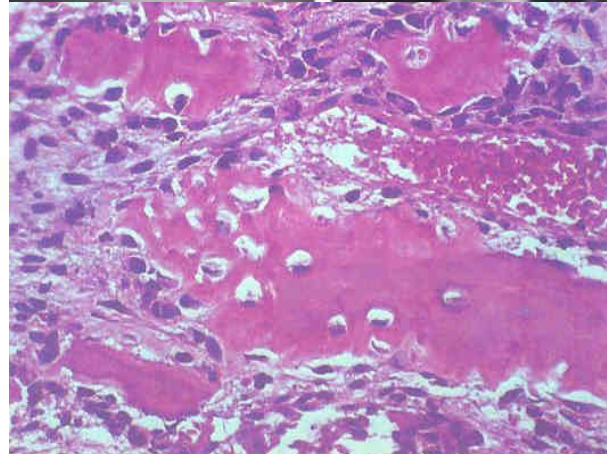
# *Трепан – биопсия бедренной кости*



# Трепан – биопсия бедренной кости



# OCTEOCAPKOMA



# Классификация ВОЗ остеогенной саркомы

(Cancer 75(5): 1208-1214, 1995)

- ***Central (Medullary):***

- a. Conventional central osteosarcoma (70%)
- b. Telangiectatic osteosarcoma (5%)
- c. Intraosseous well-differentiated (low-grade) osteosarcoma (5%)
- d. Small cell osteosarcoma (5%)

- 

- ***Surface (Peripheral):***

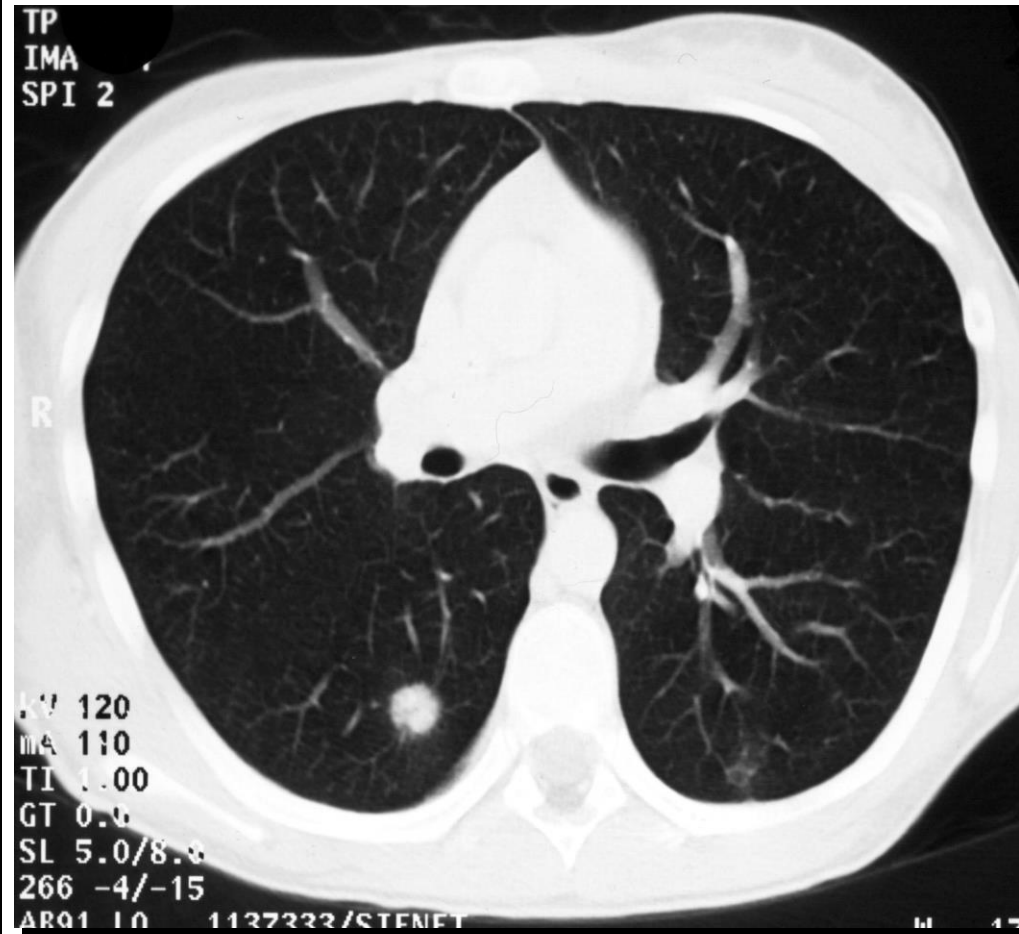
- a. Parosteal (juxtacortical) well-differentiated (low-grade) osteosarcoma (5%)
- b. Periosteal osteosarcoma - low- to intermediate-grade osteosarcoma (5%)
- c. High-grade surface osteosarcoma (5%)

---

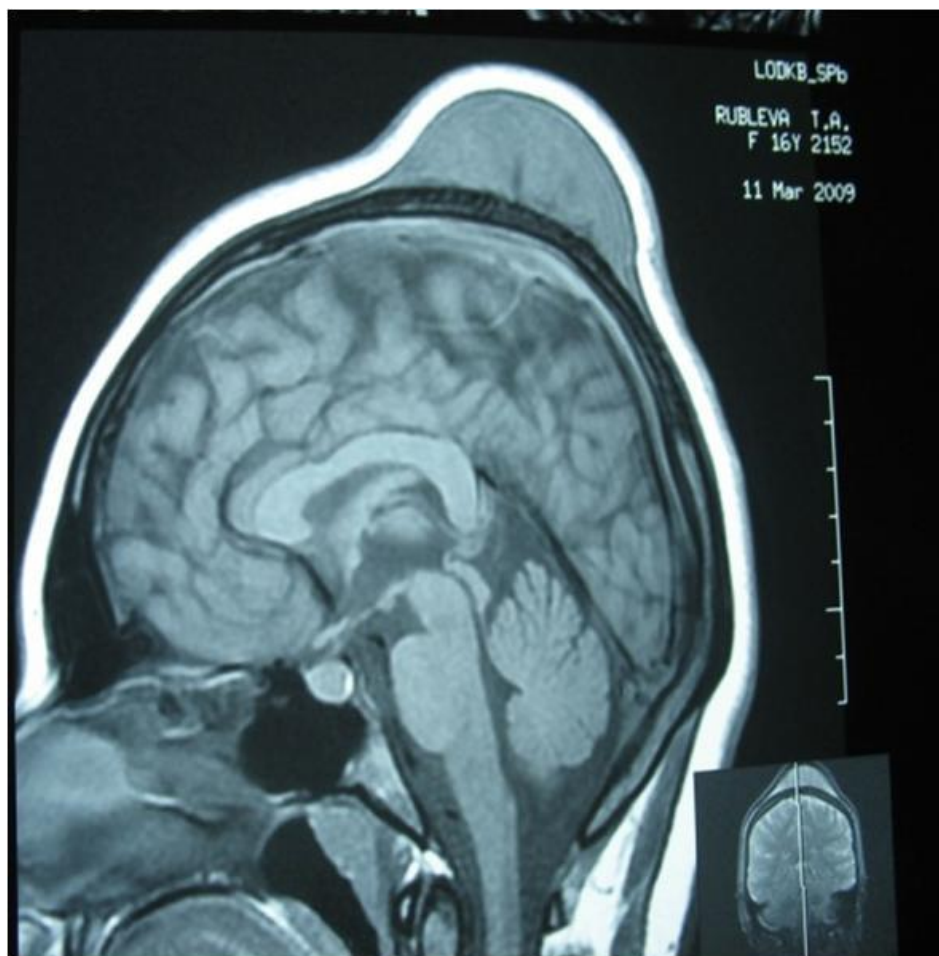
# Локализация метастазов костных сарком

- Легкие – 77,9%
  - Кости – 11,3%
  - Лимфатические узлы – 3,9%
  - Кости и легкие – 2,1%
  - Другие локализации – 4,8%
-

# Osteosarcoma, Systemic Staging: Lung Mets

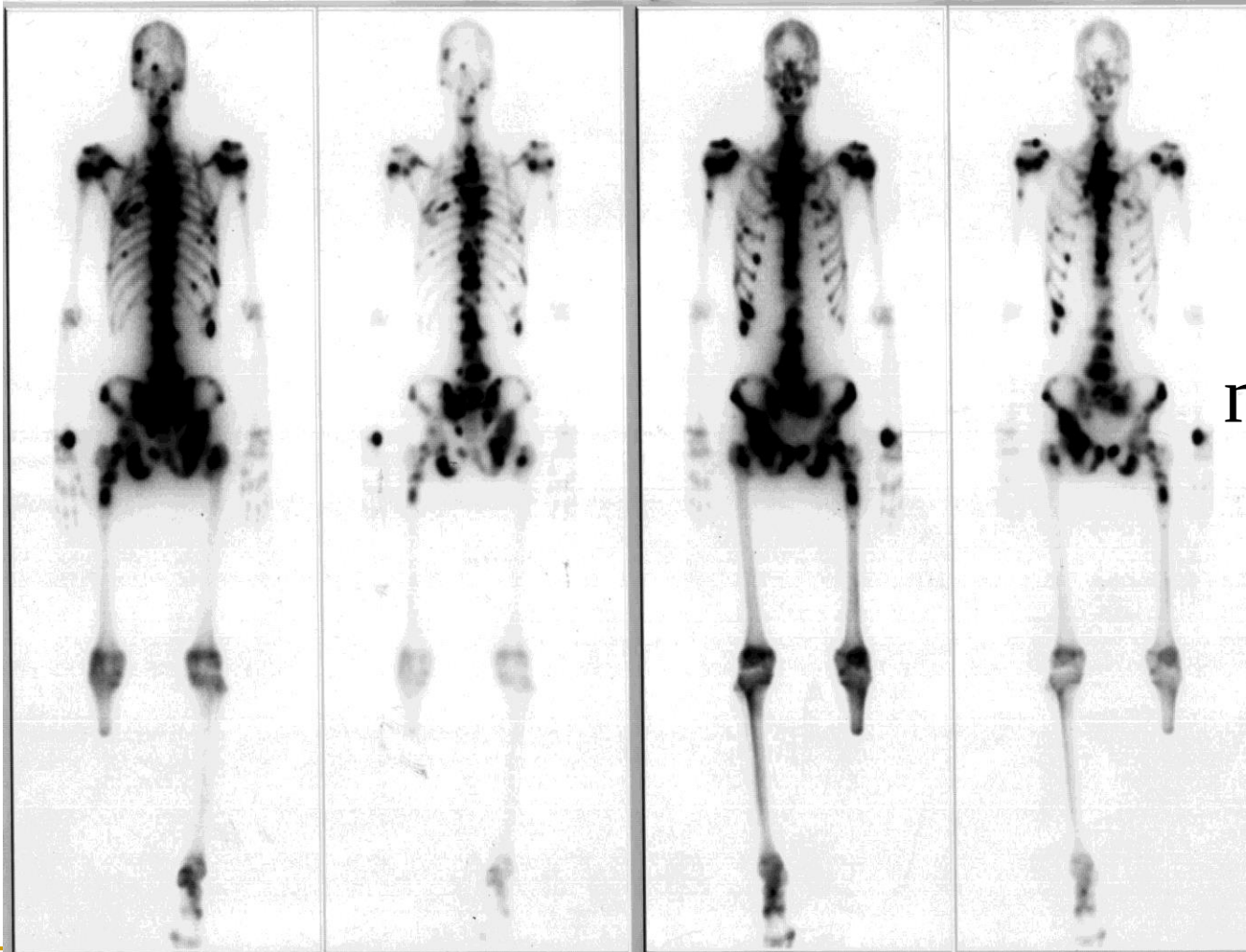


# Метастазирование в другие кости



МРТ черепа пациентки Р., 17 лет, страдающей остеосаркомой теменной кости.

# Osteosarcoma, Systemic Staging: **Bone Mets**



method of  
choice:  
 **$^{99}\text{Tc}$   
bone  
scan**

## Классификация остеосаркомы (Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA, 1980, США):

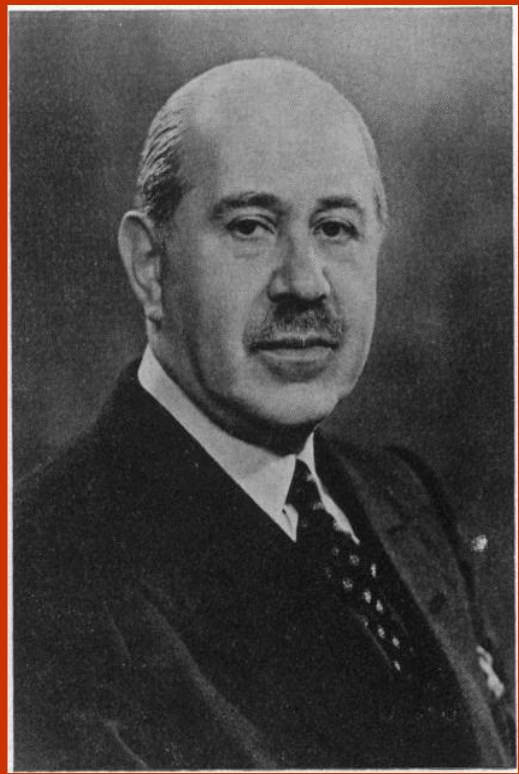
- IA - высокодифференцированная опухоль. Очаг ограничен естественным барьером, препятствующим распространению опухоли, отсутствие метастазов.
- IB - высокодифференцированная опухоль. Очаг распространяется за пределы естественного барьера. Отсутствие метастазов.
- IIA - низкодифференцированная опухоль. Очаг ограничен естественным барьером, метастазов нет.
- IIB - низкодифференцированная опухоль. Очаг распространяется за пределы естественного барьера, но метастазов нет.
- III - наличие регионарных и отдаленных метастазов, вне зависимости от степени дифференцировки опухоли.

# Лечение

# Методы лечения

- Хирургический
- Химиотерапия
- Лучевая терапия

# local therapy only: **10-20%** survival



„If you do not operate,  
they die.

If you do operate,  
they die just the same.

Gentlemen, *this meeting  
should be  
concluded  
with prayers.*“

# Классификация ВОЗ остеогенной саркомы

(Cancer 75(5): 1208-1214, 1995)

- **Central (Medullary):**

- a. Conventional central osteosarcoma (70%)
- b. Telangiectatic osteosarcoma (5%)
- c. Intraosseous well-differentiated (low-grade) osteosarcoma (5%)
- d. Small cell osteosarcoma (5%)

- **Surface (Peripheral):**

- a. Parosteal (juxtacortical) well-differentiated (low-grade) osteosarcoma (5%)
- b. Periosteal osteosarcoma - low- to intermediate-grade osteosarcoma (5%)
- c. High-grade surface osteosarcoma (5%)

# Osteosarcoma Multimodal Strategy

---

Imaging/Biopsy



*neoadjuvant* Chemo



**surgery**



*adjuvant* Chemo

---

**ADR**

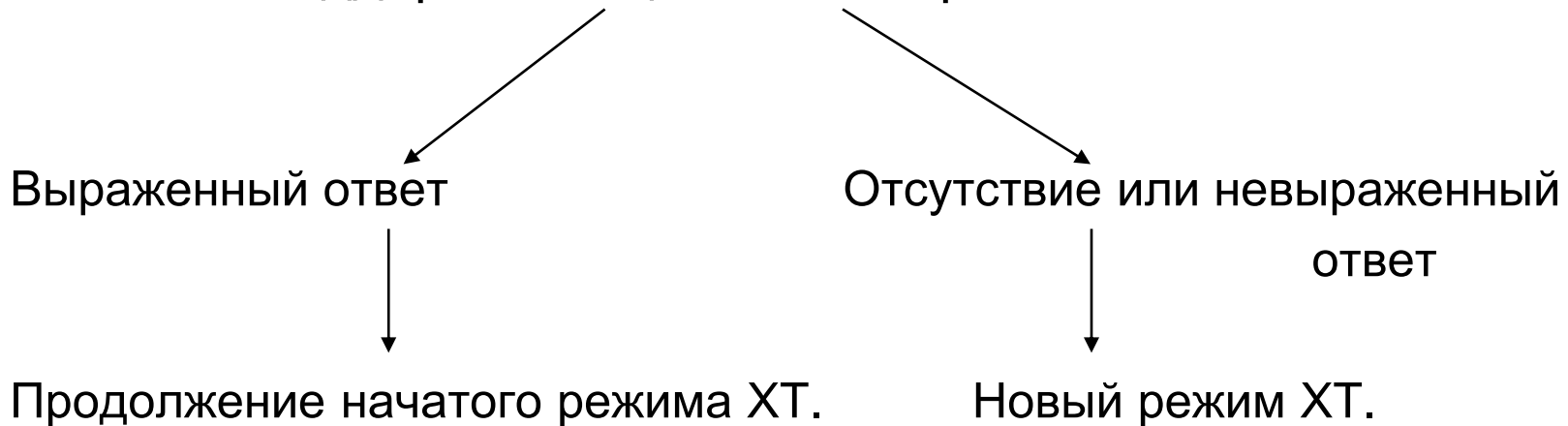
**DDP**

**MTX**

IFOS

# *Современный стандарт лечения ОС*

1. Предоперационная химиотерпия  
(8-12 недель, 2-4 цикла ХТ).
2. Хирургическое удаление опухоли.
3. Поддерживающая химиотерапия



# Состав хирургической бригады

- Онколог
- Травматолог-ортопед
- Сосудистый хирург

# Хирургический метод лечения

- **Органоуносящие операции:**

- Ампутация, экзартикуляция, а также межлопаточно-грудное вычленение и т.п.
- Ротационная пластика

- **Органосохраняющие операции:**

- Резекция + эндопротезирование
- Резекция + различные виды костных пластик
- Резекция + дистракционно-компрессионные методики и т.п.

# Органосохраняющие операции

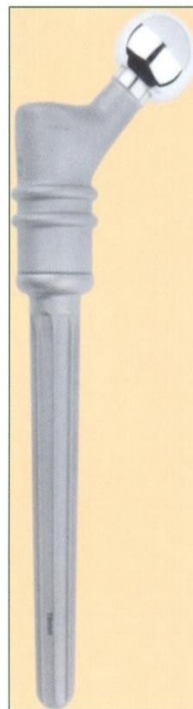
Суть органосохраняющих операций сводится к двум моментам:

- Радикальное абластическое удаление патологического очага;
- Замещение значительного по протяженности пострезекционного дефекта;

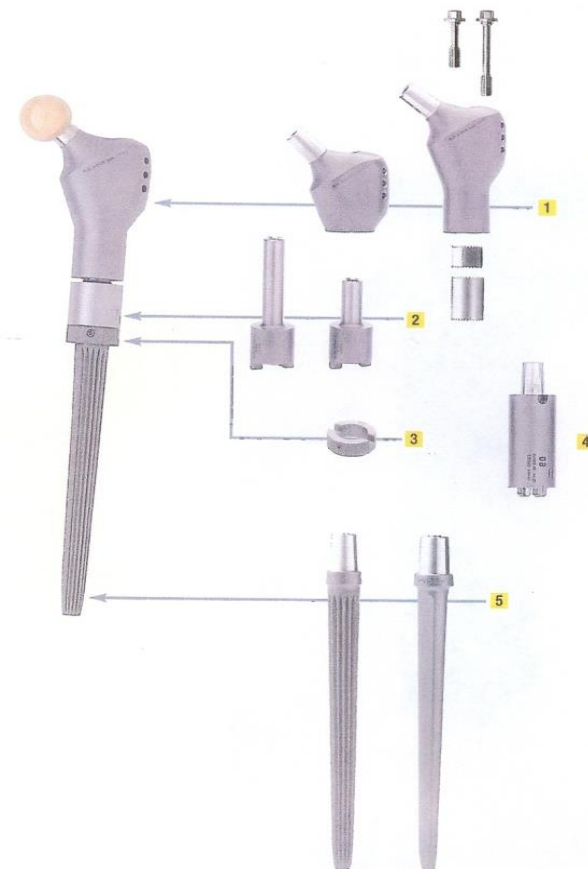
# Имплантанты проксимального отдела бедренной кости



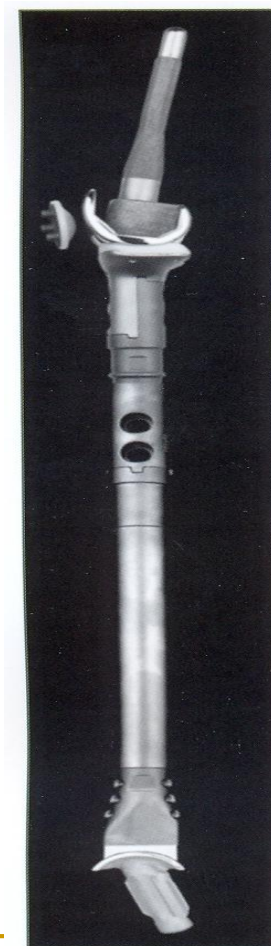
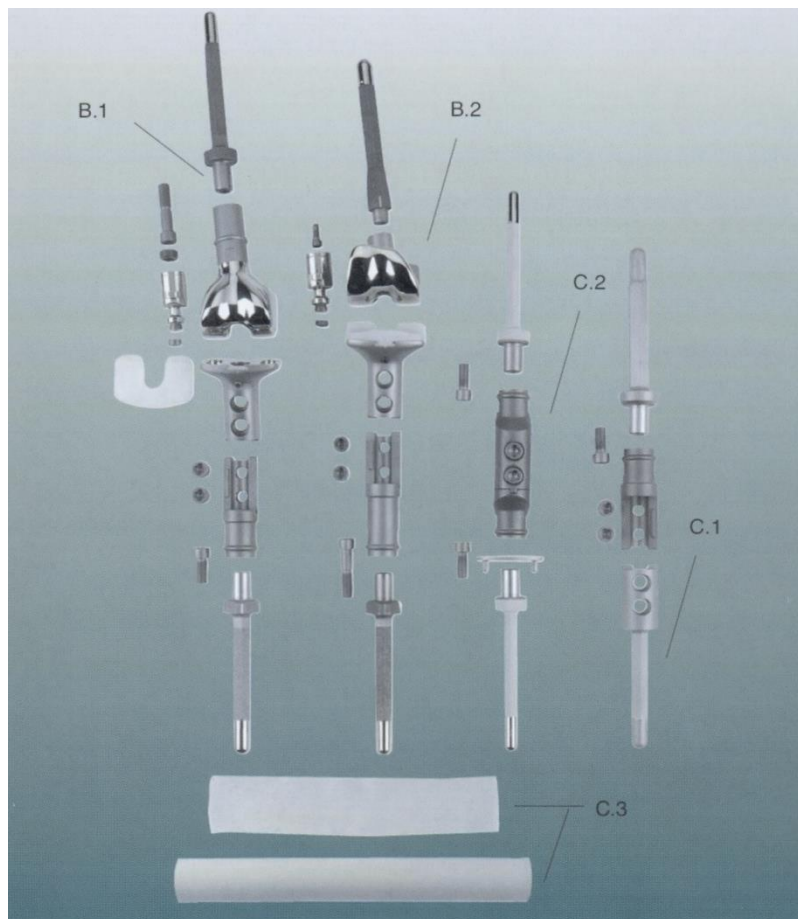
Бесцементная ножка  
бедренной кости, с  
гидроксилапатитовым  
покрытием



Компонент для проксимального  
отдела бедренной кости с  
конической ножкой бесцементной  
фиксации



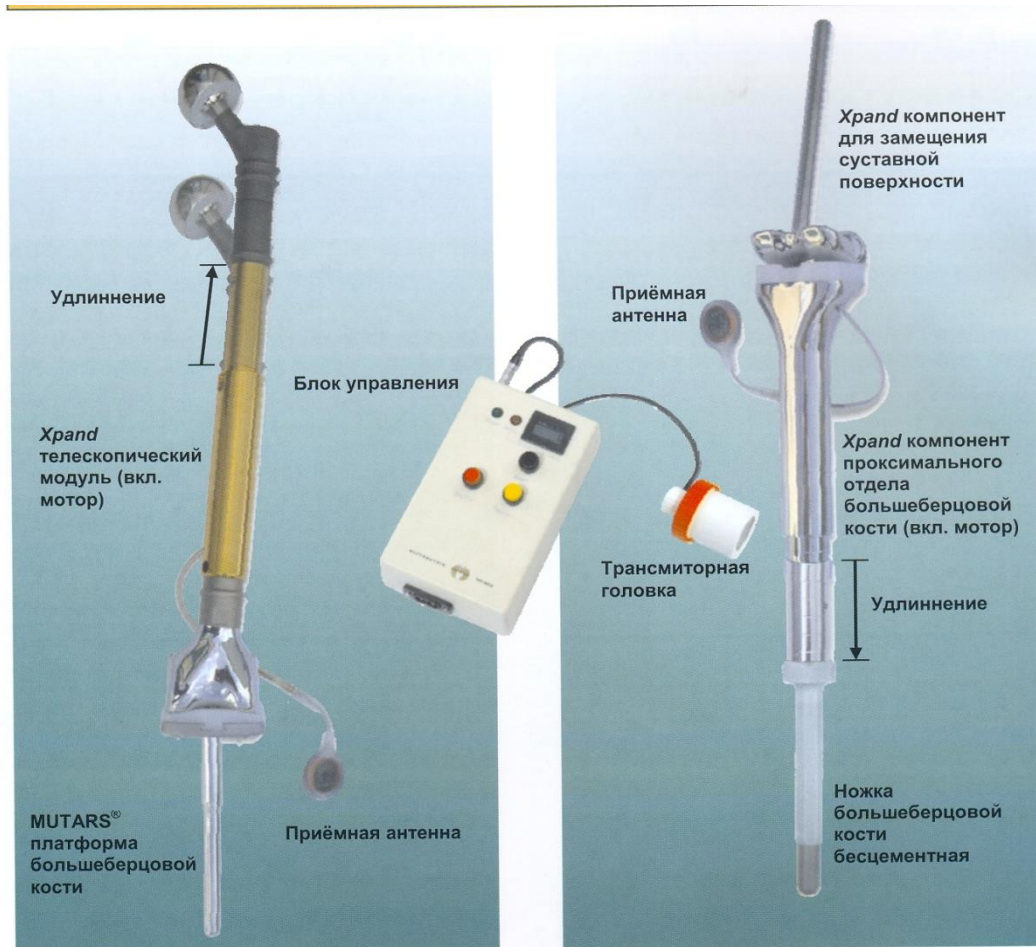
# Имплантанты большеберцовой кости



## Варианты индивидуальных и модульных эндопротезов

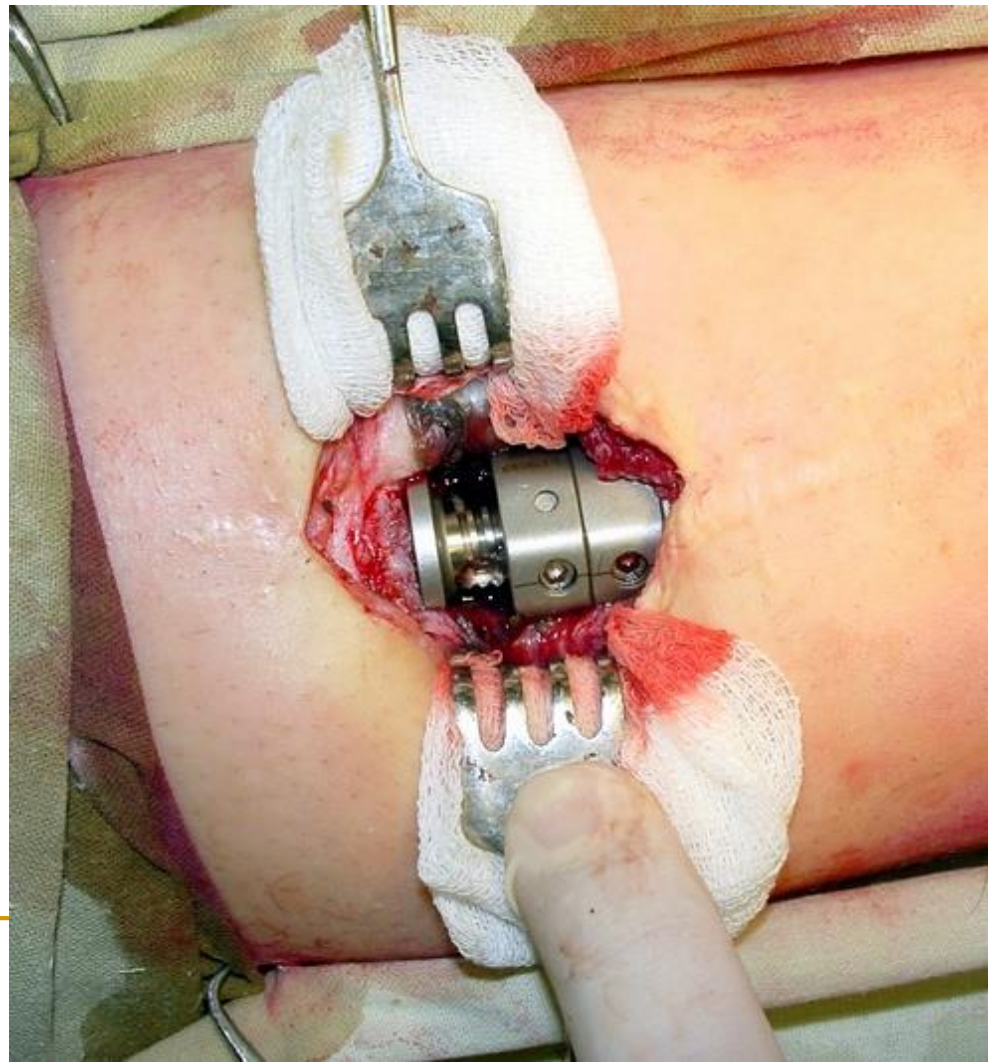


# Раздвижные протезные системы





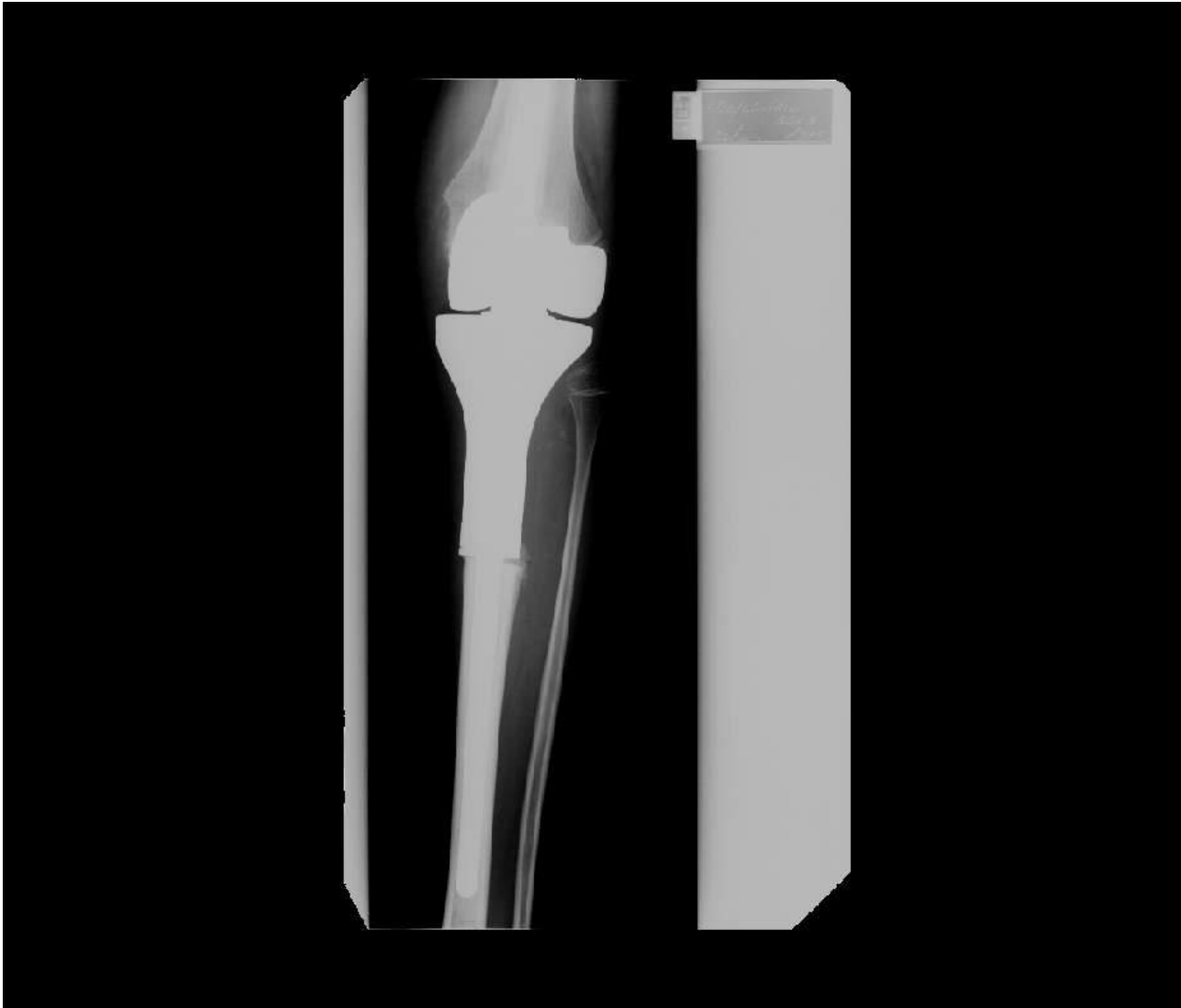








# Клиническое наблюдение



# Клиническое наблюдение









# Хондросаркома



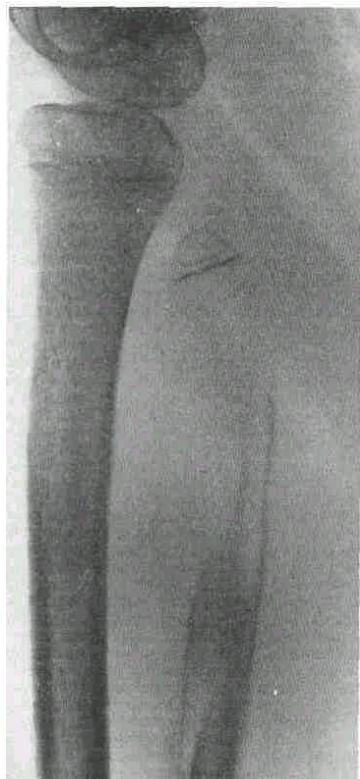
- Злокачественное новообразование, характерной морфологической чертой которого является образование опухолевыми клетками хрящевых структур разной степени зрелости.
- На долю хондросарком приходится 20-25% всех злокачественных опухолей сарком костей.
- Может быть выявлена в любом возрасте, но наиболее часто диагностируется в возрасте от 30 до 60 лет
- Имеется связь морфологического строения с возрастом и полом больных.
- У мужчин хондросаркома выявляется в 1,5-2 раза чаще, чем у женщин.

# Хондросаркома

- Может возникнуть в любой кости скелета, наиболее часто в метафизах длинных трубчатых костях.
- «Излюбленной» локализацией является проксимальный отдел бедренной кости, реже опухоль поражает кости формирующие коленный сустав и плечевой пояс.
- Среди плоских костей чаще других поражаются подвздошная кость, крестец и грудной отдел позвоночника.



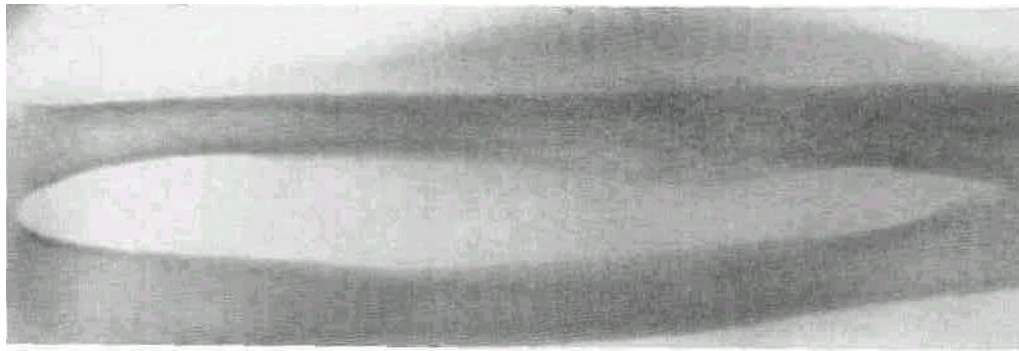
# Саркома Юинга



- Злокачественная круглоклеточная опухоль выделенная в отдельную нозологическую форму J.Ewing в 1921 году под названием «Диффузная эндотелиома кости».
- Составляет около 10-15 % от всех злокачественных опухолей костей.
- Пик заболеваемости приходится на возрастной интервал 10-20 лет.
- У лиц мужского пола встречается в 2 раза чаще чем у женщин.

# Саркома Юинга

- Одинаково часто поражает длинные трубчатые и плоские кости;
- Характерна локализация в диафизах и метадиафизах длинных костей. Крайне редко поражаются эпифизы, при этом сустав в процесс не вовлекается;
- Среди плоских костей чаще поражаются кости таза, позвонки, череп;



# Метастазирование злокачественных опухолей костей

- Эти опухоли метастазируют преимущественно гематогенно - в легкие, кости, печень;
- Значительно реже выявляются лимфогенные метастазы;
- Более половины больных при первичном обследовании в специализированном стационаре имеют распространенные формы заболевания;

# Лечебная тактика при основных видах злокачественных опухолей костей

- Остеосаркома

ПХТ - ОП - ПХТ

- Опухоль Юинга

ПХТ - ОП/ЛТ – ПХТ

- Хондросаркома

ОП

# Предоперационное планирование

*Должно основываться на результатах комплексного обследования больного, включающего данные:*

- клинического обследования;
- рентгенологического исследования;
- КТ (первичного очага и грудной клетки);
- МРТ;
- сцинтиграфии костей скелета;
- ангиографического исследования;
- ответа на предоперационную ПХТ;
- общего состояния пациента;

---

Спасибо за внимание

---