

в направлении хирургического лечения метастазов костных сарком в легкие [8], чаще прибегать к сохранным операциям с последующей реконструкцией магистральных сосудов при вовлечении их в опухолевый процесс [8], по-новому взглянуть на хирургическое лечение первичных и вторичных поражений позвоночника [3] и более широко использовать оперативные вмешательства при локализации опухоли в костях таза [2, 9].

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Алиев М. Д., Тепляков В. В., Багиров А. Б. и др. //Всероссийский съезд онкологов, 4-й: Тезисы докладов. — Ростов-н/Д., 1995. — С. 4—5.
2. Алиев М. Д., Щербаков С. Д., Соколовский В. А. и др. //Съезд онкологов стран СНГ, 1-й: Материалы. — М., 1996. — Ч. 2. — С. 394.
3. Алиев М. Д., Проценко А. И., Калистов В. Е. и др. //Там же. — С. 394—395.
4. Кущинский Н. Е., Соловьев Ю. Н., Синюков П. А. и др. //Вестн. ОНЦ РАМН. — 1995. — № 2. — С. 41—47.

© Ю. Н. Соловьев, 1998
УДК 616.71-006.04

Ю. Н. Соловьев

ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ СКЕЛЕТА (опыт изучения 4899 наблюдений)

НИИ клинической онкологии

Онкопатология костной системы является очень молодым разделом как самой онкологии, так и патологической анатомии. Хотя в силу структурных особенностей костного скелета новообразования костей были зарегистрированы еще у древних ископаемых животных и человека, научная разработка данного раздела онкологии фактически началась только в 20-х годах текущего столетия. Именно в этот период были предприняты первые попытки систематизировать опухолевые поражения костного скелета по нозологическому принципу, основанному главным образом на клинико-морфологических данных. Поэтому в создании первой классификации опухолей костей и приняли участие представители Американской ассоциации хирургов и ведущие патологи тех лет, в частности Джеймс Юинг, имя которого хорошо известно в данной области онкопатологии до настоящего времени [5].

Опухоли костного скелета представляют собой достаточно редкий тип новообразований как у человека, так и у животных. И именно в этом обстоятельстве, по-видимому, следует искать причины тех трудностей, которые возникают при проведении диагностических и лечебных мероприятий, связанных с данным видом поражений. Недостаточная онкологическая настороженность врачей общей лечебной сети, неопределенность клинической симптоматики в начальных стадиях заболевания, нередкое сочетание появления первых жалоб с якобы имевшей или действительно имевшей место травмой весьма часто приводят к назначению

5. Соловьев Ю. Н., Макрецов Н. А. //Рос. онкол. журн. — 1997. — № 3. — С. 4—7.
6. Трапезников Н. Н., Ерелина Л. А., Амирасланов А. Т. и др. //Вопр. онкол. — 1981. — № 8. — С. 12—18.
7. Трапезников Н. Н., Ерелина Л. А., Амирасланов А. Т. и др. //Хирургия. — 1987. — № 11. — С. 135—141.
8. Трапезников Н. Н., Соловьев Ю. Н., Ерелина Л. А. и др. //Вестн. ОНЦ РАМН. — 1993. — № 1. — С. 3—9.
9. Трапезников Н. Н., Алиев М. Д., Щербаков С. Д. и др. //Съезд онкологов стран СНГ, 1-й: Материалы. — М., 1996. — Ч. 2. — С. 415—416.
10. Трапезников Н. Н., Соловьев Ю. Н., Тайчиков Б. Б. и др. //Вестн. ОНЦ РАМН. — 1997. — № 2. — С. 24—28.
11. Picci G., Bacci G., Ferrari S. et al. //Osteosarcoma Research Conference, 2-nd: Abstract. — Bologna, 1996. — P. 15.
12. Rosen G., Forsher C. A., Eilber F. et al. //Ibid. — P. 5.
13. Winkler K., Beron G., Delling G. et al. //J. clin. Oncol. — 1988. — N 2. — P. 329—337.

Поступила 17.11.97 / Submitted 17.11.97

Yu. N. Soloviev

TUMORS AND TUMORLIKE LESIONS OF BONE (study of 4899 cases)

Research Institute of Clinical Oncology

Bone oncopathology is a new field of both oncology and pathoanatomy. Although bone tumors were discovered even in ancient fossil animals and humans, scientific study of this oncological field was started only in the twenties of this century. It was at that time that first attempts were made to classify bone neoplastic lesions mainly basing on clinical morphological findings. That is why members of American Association of surgeons and leading pathoanatomists (in particular James Ewing whose name is well known to oncologists) took part in development of the first bone tumor classification [5].

Skeletal tumors are rather rare neoplasms both in animals and in humans. This circumstance seems to underlie the difficulty of diagnosis and treatment of this lesion. Insufficient alertness of general practitioners, unclear clinical symptomatology at early disease stages, patients' complaints mainly associated with traumas often lead to erroneous and even contraindicated treatment. It sometimes happens that patients with bone tumors undergo physical treatment prior to x-ray investigation which enhances tumor growth. The poor knowledge of this oncopathological field, objective difficulties in diagnosis of puncture or trephine biopsy specimens make problematic or sometimes impossible adequate treatment for bone tumors.

It should be emphasized that it is bone tumors that make the most difficulties for pathoanatomists in morphological verification of diagnosis which is now man-

в начале болезни ошибочных, а нередко и противопоказанных, «лечебных» пособий. В части случаев еще до проведения рентгенологического исследования больные с опухолями скелета получают на область поражения различные физиотерапевтические воздействия, иногда стимулирующие ускоренный рост опухоли. Плохое знание этой области онкологической патологии, объективные затруднения в процессе диагностической оценки тканевого материала, получаемого при пункции или трепанобиопсии, весьма осложняют, а нередко делают невозможным выбор адекватных методов терапии опухолей костей.

Следует настоятельно обратить внимание клиницистов (хирургов и онкологов) на тот факт, что необходимая в настоящее время обязательная морфологическая верификация диагноза любого онкологического заболевания огромные трудности вызывает у патологоанатома именно при диагностике опухолей костей. В связи с этим очень уместно вспомнить приводимое в книге Т. П. Виноградовой высказывание известного американского специалиста профессора Coley: «... исследование опухолей костей делает скромными самых лучших патологоанатомов, которые должны иметь глубокое знакомство с костной патологией в целом» [1].

До последнего времени трудно было судить об истинной частоте новообразований скелета и их удельном весе в общей структуре онкологической заболеваемости. Это объясняется тем, что опухоли костей в медицинской статистике многих стран поглощаются рубрикой «новообразования соединительной ткани». Однако сейчас появился ряд весьма представительных статистических исследований, свидетельствующих о том, что стандартизированный показатель частоты заболеваемости опухолями костей равен 1:100 000 и сохраняет с незначительными отклонениями для многих стран достаточно твердое постоянство. В самой структуре онкологических болезней новообразования костного скелета составляют около 1% [2].

Ограничеными остаются современные представления об этиологии и патогенезе большинства опухолей скелета. Экспериментально показано, что у лабораторных животных злокачественные опухоли костей, главным образом остеосаркома, могут быть индуцированы некоторыми химическими канцерогенами и физическими агентами (берилий, 20-метилхолантрен, 3—4-бензпирен, ионизирующее излучение от внешних и инкорпорированных источников), а также опухолеродными вирусами (вирус полиомы). В некоторых случаях удается установить патогенетическую связь злокачественных новообразований костей с предшествующими поражениями и в клинической практике. Речь обычно идет о возникновении различных костных сарком на базе зарегистрированных ранее патологических состояний, таких, как энхондроматоз, множественные костно-хрящевые экзостозы, фиброзная дисплазия, костные «инфаркты», деформирующий остеоз или болезнь Педжета. На основе этих процессов диспластического характера развиваются злокачественные опухоли типа хондросаркомы, остеосаркомы, злокачественной фиброзной гистиоцитомы или фибросаркомы именно в зоне

datory for any malignancy. Professor Coley, a famous American expert in this field, wrote that study of bone tumors made modest even the best patho-anatomists who must have deep knowledge of bone pathology as a whole [1].

It was difficult to make judgments about true proportion of skeletal tumors in the general cancer pattern until recently because bone tumors were classified as connective tissue neoplasms in medical statistics of many countries. However, there is a considerable number of reliable statistical studies that report of a 1:100,000 rate of bone tumors which remains relatively constant in many countries. Bone tumors are about 1% of all cancer cases [2].

Etiology and pathogenesis of most bone tumors are yet unclear. As shown experimentally some chemical carcinogens and physical agents (beryllium, 20-methylcholanthrene, 3-4-benzopyrene, ionizing radiation from external and incorporated sources) as well tumorigenic viruses (polyoma virus) induced malignant bone tumors (mainly osteosarcoma) in experimental animals. We manage to establish pathogenetic relation of bone cancer to previous lesions in some clinical cases too. These are mainly bone sarcomas developing against the background of previous pathologies such as enchondromatosis, multiple exostosis, fibrous dysplasia, bone infarction, deforming ostosis or Paget's disease. These dysplastic processes underlie development of malignant tumors such as chondrosarcoma, osteosarcoma, malignant fibrous histiocytoma or fibrous sarcoma exactly in the area of the previous lesion. In some cases the malignant transformation is spontaneous, while in others it occurs as a result of previous surgery or radiotherapy. There are cases with bone tumors developing after radiotherapy for neoplasms of other sites or soft-tissue tumors. There are detailed reports of bone sarcoma developing as a result of occupational exposure to radium or mesothorium ionizing radiation in workers engaged in manufacture of fluorescent instrument dials. And there are also cases with bone tumors developing after traumas, in particular in limb stump after a bullet wound and amputation.

However, bone tumors of more or less clear origin or established pathogenetic mechanism are but a very small fraction of all skeletal malignancies. Of all bone tumors only primary intraosteal sarcoma of long bones has a rather well described mechanism of development during active skeletal growth in teenagers. While most bone tumors fail to have any satisfactory etiologic and pathogenetic description [3].

Since the publication of the first bone tumor classification by J. Ewing (1921) the number of nosological units in the WHO classification (1994 revision) has increased about 5 times. This means that a large number of new bone cancer types appeared over the last 70 years. The nomenclature increase was mainly due to gaining of greater clinical and morphological experience and accumulation of data for differential diagnosis and characterization of disease types which were further singled out as individual nosological units. This process

Таблица 1

Table 1

Добропачественные опухоли костей
Benign tumors of bone

| Нозологическая форма | Число наблюдений | Частота, % | Пол | | Возраст | |
|--|------------------|--------------|--------|--------|-------------|--------------|
| | | | м. | ж. | минимальный | максимальный |
| Остеома / Osteoma | 14 | 3,0 | 6 | 8 | 16 | 42 |
| Остеоид-остеома (остеобластома) | 32 | 6,8 | 20 | 12 | 5 | 29 |
| Osteoid-osteoma (osteoblastoma) | | | | | | |
| Хондрома / Chondroma | 61 | 13,0 | 33 | 28 | 7 | 68 |
| Хондробластома / Chondroblastoma | 57 | 12,0 | 39 | 18 | 6 | 53 |
| Хондромиксойдная фиброма / Chondromixoid fibroma | 25 | 5,5 | 14 | 11 | 7 | 63 |
| Костно-хрящевой экзостоз / Multiple exostosis | 174 | 37,0 | 102 | 72 | 7 | 56 |
| Гемангиома / Hemangioma | 12 | 2,5 | 6 | 6 | 5 | 46 |
| Эозинофильная гранулема / Eosinophilic granuloma | 76 | 16,2 | 54 | 22 | 8 мес | 57 |
| Добропачественная фиброзная гистиоцитома | 19 | 4,2 | 15 | 4 | 16 | 55 |
| Benign fibrous histiocytoma | | | | | | |
| Итого / Total... | 470 | | 289 | 181 | | |
| Nosological form | No. of cases | Frequency, % | male | female | minimal | maximal |
| | | | Gender | | Age | |

предсуществовавшего поражения. В некоторых случаях злокачественная трансформация происходит «спонтанно», в других — после предварительных хирургических манипуляций или попыток лучевой терапии. Известны опухоли костей у человека, развившиеся после предварительной лучевой терапии по поводу новообразований других органов или опухолей мягких тканей. Достаточно подробное освещение получили случаи сарком костей, возникших у лиц, которые подвергались профессиональному воздействию ионизирующего излучения радия или мезотория при изготовлении «светящихся» циферблатов различных приборов. Наконец, описано небольшое количество клинических наблюдений опухолей костей, возникших после травм, в частности в культе конечностей, после огнестрельного ранения и последующей ампутации.

И все же случаи сарком костей с более или менее ясной этиологией или установленным патогенезом составляют ничтожную долю злокачественных новообразований скелета. Из всех видов злокачественных опухолей костей достаточно четкий механизм патогенеза, основанный на нарушении формообразовательного процесса в период активного роста скелета, установлен только для первичной внутрикостной остеосаркомы длинных трубчатых костей у лиц 2-го 10-летия жизни. Основная же масса опухолей данной локализации в этиологическом и патогенетическом отношении не имеет до настоящего времени достаточно удовлетворительной трактовки [3].

За время, прошедшее после опубликования первой классификации опухолей костей Дж. Юингом (1921), количество нозологических единиц в классификации ВОЗ, пересмотренной в 1994 г., возросло примерно в 5 раз. Это не значит, что в этот 70-летний период возникло множество каких-то новых онкологических болезней, локализующихся в костном скелете. Увеличение количества номенклатурных понятий в класси-

was rather difficult due to the rare occurrence of most bone tumors. It took much time to gather and analyze in detail these lesions. These activities became more efficient after creation of international reference centers to study particular malignancies on a cooperation basis under the WHO aegis. These centers managed to develop operative classifications and conduct their international trial over a rather short time. In 1972 the WHO published a classification of bone tumors and tumor-like lesions which after 20-year trial was supplemented with several new nosological forms (periosteal osteosarcoma, malignant fibrous histiocytoma etc.) and issued as a revised classification version in 1994 [5].

The N. N. Blokhin CRC RAMS has been conducting purposeful research in locomotor tumors under the head of N. N. Trapeznikov.

During 1952-1996 the Department for Human Tumor Pathoanatomy studied biopsic and surgical specimens of 4899 cases with bone tumors managed at the center for skeletal tumors or tumorlike lesions. There were 4450 primary tumors including 470 benign neoplasms, 461 giant-cell tumors and 3519 sarcomas. Tumorlike bone lesions were detected in 258 and other skeletal diseases including metastases of various cancers (107) and osteomyelitis (84) in 191 patients. The last two categories were evaluated because they required differentiation from primary bone neoplasms. Thus, bone malignancies together with giant-cell tumors were 89.4% and benign diseases 10.6% of all skeletal lesions studied. These rates fail to reflect the true ratio of malignant and benign skeletal tumors since patients with bone cancer were mainly referred to the center and the selection was made at previous examinations. It is hardly possible to characterize the patients with respect to age and gender. However, the differentiation diagnosis of bone tumors, in particular sarcomas, clearly demonstrates the incidence of osteosarcoma and Ewing's tumor to reach

Таблица 2

Table 2

Злокачественные опухоли костей
Malignant tumors of bone

| Нозологическая форма | Число наблюдений | Частота, % | Пол | | Возраст | |
|--|------------------|--------------|-------------|-------------|-------------|--------------|
| | | | м. | ж. | минимальный | максимальный |
| Остеосаркома (остеогенная саркома включая классический внутрикостный вариант, периостальная остеосаркома, телеангизиатическая остеосаркома, остеосаркома низкой степени злокачественности) | 1662 | 47,2 | 986 | 678 | 3 | 80 |
| Osteosarcoma (osteogenic sarcoma including classical intraosteal type, periosteal osteosarcoma, teleangiectatic osteosarcoma, low malignancy osteosarcoma) | | | | | | |
| Паростальная саркома / Parosteal sarcoma | 137 | 3,8 | 63 | 74 | 16 | 62 |
| Хондросаркома / Chondrosarcoma | 730 | 20,7 | 408 | 322 | 8 | 82 |
| Опухоль Юнга (PNET) / Ewing's tumor (PNET) | 387 | 11,0 | 251 | 136 | 4 | 50 |
| Злокачественная фиброзная гистиоцитома кости Malignant fibrous histiocytoma of bone | 225 | 6,5 | 201 | 24 | 6 | 76 |
| Фибросаркома кости / Fibrosarcoma of bone | 54 | 1,5 | 33 | 21 | 19 | 67 |
| Лимфосаркома кости / Lymphosarcoma of bone | 100 | 2,8 | 71 | 29 | 9 | 64 |
| Плазмоцитома / Plasmacytoma | 79 | 2,3 | 58 | 21 | 19 | 78 |
| Ангиосаркома кости / Angiosarcoma of bone | 28 | 0,8 | 15 | 13 | 17 | 55 |
| Мультипотентная саркома / Multipotent sarcoma | 19 | 0,5 | 12 | 7 | 11 | 57 |
| Хордома / Chordoma | 41 | 1,2 | 31 | 6 | 16 | 70 |
| «Адамантинома длинных костей» 'Adamantinoma of long bones' | 15 | 0,4 | 6 | 9 | 9 | 43 |
| Неклассифицируемые саркомы Unclassified sarcomas | 42 | 1,3 | 24 | 18 | 8 | 65 |
| Итого / Total... | 3519 | | 2159 | 1360 | | |
| Nosological form | No. of cases | Frequency, % | male | female | minimal | maximal |
| | | | Gender | | Age | |

фикации произошло главным образом в результате накопления клинико-морфологического опыта и дополнительных сведений для проведения дифференциально-диагностического анализа и характеристики вариантов болезней с последующим выделением их в качестве самостоятельных нозологических единиц. Процесс этот был затруднен в первую очередь особой редкостью многих новообразований костей. Их сбор и детальный анализ потребовали достаточно много времени. И лишь создание международных справочных центров, специализированных для изучения особых групп онкологических болезней и работавших на кооперированной основе под эгидой ВОЗ, позволило сделать эту важную работу более эффективной и за относительно короткое время создать рабочие классификации и провести их международную апробацию. Так, классификация опухолей и опухолеподобных процессов костей была опубликована ВОЗ в 1972 г., а после 20-летней апробации она была пересмотрена, дополнена рядом новых нозологических форм (периостальная остеосаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома и др.) и опубликована в качестве новой рабочей версии классификации в 1994 г. [5].

В ОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН на протяжении нескольких десятилетий под руководством при участии Н. Н. Трапезникова проводится целенаправленная ис-

peak values in the second decade of life with a slight preponderance of males among the patients (tables 1 and 2).

Besides the cases summarized in tables 1 and 2 there were 461 patients with giant-cell tumor which accounted for 10.4% of all the tumors. In our publication of 1972 we also singled out this tumor type as an individual nosological unit because its origin was unclear. It is rather well established by now that the giant-cell tumor originates from histiocytic cells. The singling out of the tumor as an individual unit is also due to its unpredictable clinical course [4].

Osteosarcoma is undoubtedly in the focus of attention in terms of diagnosis and treatment. In 90.7% of the cases osteosarcoma occurred in long bones, 77% being located in the knee region (distal metaphysis of the thigh and proximal metaphysis of the calf and shin bones). This is a rather clear evidence of the tumor relation to active skeleton growth, more so because 64.1% of the cases were teenagers..

Of interest is comparison of the above-mentioned findings with results of study of parosteal sarcoma which differs considerably from primary osteosarcoma by biological characteristics.. Peak incidence of parosteal sarcoma is in the third decade of life (40%) when the skeleton practically stops to grow. However, it should

следовательская работа по изучению опухолей опорно-двигательного аппарата.

За период с 1952 по 1996 г. в отделе патологической анатомии опухолей человека был исследован биопсийный и операционный материал тканей скелета 4899 больных, обследовавшихся и лечившихся в поликлинике и стационаре центра по поводу опухолей или опухолеподобных поражений костей. У 4450 были обнаружены первичные опухоли костей: у 470 доброкачественные новообразования, у 461 гигантоклеточная опухоль и у 3519 различные саркомы. У 258 пациентов выявлены опухолеподобные процессы в костях и у 191 диагностированы прочие поражения скелета, куда вошли метастазы различных опухолей (107 наблюдений) и остеомиелит (84 наблюдения). Последние категории больных учтены нами, так как они требовали проведения дифференциального диагноза с первичными новообразованиями скелета. Таким образом, злокачественные новообразования вместе с гигантоклеточной опухолью составили 89,4%, а доброкачественные — 10,6% всех опухолевых поражений скелета. Эти показатели, разумеется, не отражают точного соотношения доброкачественных и злокачественных опухолей костей в популяции, так как в центр направлялись преимущественно больные со злокачественными новообразованиями и этот отбор проводился на предварительных этапах медицинского обследования. Нельзя оценить и соотношение больных по полу и возрасту в общей совокупности обратившихся в центр пациентов. Однако дифференцированная оценка отдельных опухолевых форм, в частности различных видов сарком, достаточно четко показывает, что пик заболеваемости остеосаркомой и опухолью Юинга явно приходится на 2-е 10-летие жизни при некотором преобладании среди больных лиц мужского пола (табл. 1 и 2).

Кроме указанных в табл. 1 и 2, у 461 больного была диагностирована гигантоклеточная опухоль, составившая 10,4% всех опухолей. В своей публикации 1982 г. мы также выделяли ее в самостоятельную рубрику, руководствуясь при этом неясностью ее генеза. К настоящему времени достаточно точно установлено, что данное новообразование возникает из клеток гистиоцитарного ряда. Выделение этой опухоли в самостоятельную рубрику определяется также и непредсказуемостью ее клинического течения [4].

Среди злокачественных опухолей основное внимание в диагностическом и лечебном плане, безусловно, должно быть уделено остеосаркоме. У 90,7% наблюдавшихся больных остеосаркома возникла в длинных трубчатых костях, при этом в 77% случаев она локализовалась в зоне коленного сустава (дистальный метафиз бедренной и проксимальный метафиз большеберцовой и малоберцовой костей). Это достаточно четко указывает на связь возникновения данного новообразования с процессами активного роста скелета, тем более что 64,1% больных были в возрасте 2-го 10-летия жизни, т. е. в период наиболее активного физиологического роста тела в длину.

Интересным представляется сопоставление приведенных выше данных с результатами изучения паросталь-

be noted that 75% of the tumors develop in the knee region, i.e. are also related to areas of most intense physiological growth and osteogenesis.

Chondrosarcoma is the second common bone sarcoma which was 20.7% (730 cases) in our study. Its peak incidence was in the forth decade of life. Knee bone tumors were only 30%, long bone tumors were 46% and hip bone tumors were about 20% of the cases.

Ewing's tumor was the third common (11%, 387 cases). 82% of the patients were in the first and second decade of life. There is convincing evidence of the tumor being of neuroectodermal origin: from derivative neural crest cells dispersed over the body. Of note that this tumor occurred in long bones in 61% of the cases.

Malignant fibrous histiocytoma of bone was not considered an individual nosological form in the WHO previous classification though was singled out in the 1994 revision. In our study malignant fibrous histiocytoma was 6.9% (225) of the cases. The tumor is rare in childhood age while accounting for 75% of the cases aged 15 to 50 years..

I should like to mention that the term 'malignant lymphoma' or 'bone lymphosarcoma' practically completely replaced the previously used term 'bone reticulosarcoma'. We had 100 cases of bone lymphosarcoma, i. e. 2.8% of the skeletal tumors studied. This neoplasm is sometimes difficult to differentiate from other round-cell tumors, but clear diagnosis is mandatory since the tumor requires special treatment regimens.

Other bone malignancies (fibrosarcoma, angiosarcoma, chordoma etc.) are encountered much rarer but also require profound study. Such study would be most effective on a cooperation basis to provide acquisition and analysis of rare tumor forms which include some skeletal tumors.

The list and brief analysis of bone tumors studied at the CRC RAMS during 45 years give a rather complete notion of types and frequencies of skeletal neoplasms which present considerable difficulties as to diagnosis and treatment.

ной саркомы, значительно отличающейся по своим биологическим параметрам от первичной остеосаркомы. Так, пик заболеваемости паростальной саркомой приходится на 3-е 10-летие жизни (40%), когда процессы роста скелета практически прекращаются. Однако и здесь обращает на себя внимание локализация опухоли, так как до 75% опухолей локализуется в костях зоны коленного сустава, т. е. также просматривается приуроченность к зонам наиболее активного физиологического роста и связанного с ним процесса остеогенеза.

Вторая по частоте в структуре сарком кости — хондросаркома, составившая 20,7% (730 наблюдений), демонстрирует пик заболеваемости в 4-м 10-летии. При этом на кости зоны коленного сустава приходится только около 30% опухолей, а на длинные трубчатые кости всего 46%. В то же время в костях таза локализовалось около 20% хондросарком.

Третья по частоте опухоль Юинга составила 11% (387 наблюдений). При этом 82% больных пришлось на 1-е и 2-е 10-летия жизни. В последние годы было достаточно убедительно показано, что гистогенетически данное новообразование, вероятнее всего, имеет нейроэктодермальную природу и возникает из диспергированных по организму клеток-дериватов нервного гребня. Следует заметить, что и данная опухоль в 61% случаев локализовалась в длинных трубчатых костях.

Безусловно, заслуживает внимания злокачественная фиброзная гистиоцитома костей, которая еще не учитывалась в качестве самостоятельной нозологической единицы в предыдущей классификации опухолей костей ВОЗ, но введена в классификацию 1994 г. Среди наших наблюдений злокачественная фиброзная гистиоцитома составила 6,9% (225 наблюдений). Опухоль редко встречается в детском возрасте, но на возрастной период от 15 до 50 лет приходится 75% заболеваний.

Необходимо указать на тот факт, что в последнее время практически утратил свое значение термин «ретикулосаркома кости», так как его полностью вытеснил термин «злокачественная лимфома», или «лимфосаркома кости». Мы за рассматриваемый период наблюдали 100 случаев лимфосаркомы кости, что составило 2,8% всех сарком скелета. Опухоль иногда вызывает значительные трудности при дифференциальном диагнозе с другими круглоклеточными опухолями, но требует обязательной уточненной диагностики в связи со спецификой лечебных режимов.

© Коллектив авторов, 1998
УДК 616-006.34.04-08-053.2

Л. А. Дурнов, Ю. В. Пашков, Н. М. Иванова

АСПЕКТЫ СОВРЕМЕННОГО ЛЕЧЕНИЯ ОСТЕОГЕННОЙ САРКОМЫ И САРКОМЫ ЮИНГА У ДЕТЕЙ

НИИ детской онкологии

Одним из наиболее важных и трудных в диагностическом и лечебном плане разделов детской онкологии являются злокачественные новообразования костей, составляющие до 7% от всех опухолей у детей. Этой проблеме посвящены работы многочисленных исследователей как в нашей стране, так и за рубежом. В России накоплен в настоящее время значительный опыт в лечении остеогенной саркомы у детей и подростков, одним из основоположников которого является Н. Н. Трапезников.

Наиболее распространенными опухолями являются остеогенная саркома и саркома Юинга. Сложности в лечении данных заболеваний обусловлены биологическими особенностями течения опухолей: агрессивностью и ранним гематогенным метастазированием.

Остеогенная саркома у детей составляет до 6% от всех костных опухолей и дисплазий и до 62% от всех злокачественных опухолей костей. Одной из ведущих задач в терапии указанного новообразования является

Другие злокачественные новообразования костей (фибросаркома, ангиосаркома, хордома и др.) встречаются значительно реже, но, безусловно, нуждаются в дальнейшем углубленном изучении. Такое исследование эффективней всего проводить на основе кооперированного сбора и анализа материала наблюдений редких опухолевых форм, к которым относится и ряд новообразований костного скелета.

Приведенный выше перечень и краткий анализ различных опухолевых форм опухолей костей по материалам, собранным в ОНЦ РАМН почти за 45 лет, дает достаточно полное представление о номенклатуре и частоте различных видов новообразований скелета и убедительно характеризует структуру заболеваемости этим видом очень трудных для диагностики и лечения опухолей.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Вишнеградова Т. П. Опухоли костей. — М., 1973.
2. Двойши В. В., Аксель Е. М., Трапезников Н. Н. Заболеваемость злокачественными новообразованиями и смертность от них населения стран СНГ. — М., 1996.
3. Соловьев Ю. Н. //Вопр. онкол. — 1982. — Т. 38, № 5. — С. 52—57.
4. Fornasier V. L., Protzner K., Zhang I., Mason L. //Human Pathol. — 1996. — Vol. 27, N 8. — P. 754—760.
5. Schajowicz F. Tumors and Tumorlike Lesions of Bone. — 2-nd Ed. — Berlin, 1994. — P. 2—29.

Поступила 10.11.97 / Submitted 10.11.97

L. A. Durnov, Yu. V. Pashkov, N. M. Ivanova

CHILDHOOD OSTEOGENIC SARCOMA AND EWING'S SARCOMA: TODAY TREATMENT

Research Institute of Pediatric Oncology

Childhood bone malignancies which are almost 7% of all childhood tumors present most difficult problems of the diagnosis and treatment. There is a vast foreign and Russian literature on this pathology. We have gained a large experience in treatment of children with osteogenic sarcoma in Russia - a field founded by N. N. Trapeznikov.

Osteogenic sarcoma and Ewing's sarcoma are most common tumors. The difficulty of treatment of such tumors arise from biological peculiarities of their course, such as aggressiveness and early hemogenous metastasis development.

Osteogenic sarcoma is 6% of all childhood bone tumors and dysplasias, up to 62% of all childhood bone malignancies. Treatment of subclinical and apparent metastases is a leading trend of the therapy since the rate of hematologic metastasis reaches 75-90% with average dissemination term not more than 8-12 months.

This paper is based on findings of treatment of 210 children