

УДК 616-006.04

МЕЗЕНХИМАЛЬНАЯ ХОНДРОСАРКОМА (Литературный обзор)

Лазукин А.В., Тепляков В.В., Близнюков О.П., Барышникова Д.В., Сергеев Н.И.,
Шапошников А.А., Ахов А.О., Демина М.Н.

ФГБУ «Российский научный центр рентгенодиагностики» Министерства здравоохранения РФ;
РФ, 117997, ГПС-7, г. Москва, ул. Профсоюзная, д. 86

Ключевые слова: хондросаркома, мезенхимальная хондросаркома, лечение мезенхимальной хондросаркомы

Мезенхимальная хондросаркома — крайне редкое заболевание. Особый вид хондросаркомы, довольно резко отличающийся по своим клинико-рентгеноморфологическим признакам от других ее вариантов и имеющий определенно другую тактику диагностирования и лечения.

Хондросаркома — гетерогенная группа злокачественных опухолей с дифференцировкой в сторону гиалинового хряща. Составляют около 10% первичных злокачественных опухолей костей. Встречаются в два раза чаще сарком семейства Юинга и в два раза реже остеосаркомы. По другим статистическим данным, хондросаркомы составляют до 20% от всех злокачественных опухолей костей. Частота заболеваемости в России — 2 человека на 100 000 населения. Чаще всего возникает в длинных костях. Пик заболеваемости приходится на 40–50 лет. В современной классификации хондросаркомы подразделяют на первичные, которые преобладают и встречаются у 90% больных, и вторичные, составляющие соответственно 10% и возникающие при малигнизации предшествующей доброкачественной хрящевой опухоли. По рентгеноморфологическим признакам их подразделяют на центральную, периферическую, периостальную, дедифференцированную, светлоклеточную и мезенхимальную. Клинические характеристики и терапевтические возможности всех типов хондросарком представлены в табл. 1 [1–3, 5].

В нашей статье мы решили разобрать один из самых редких и интересных вариантов хондросаркомы — мезенхимальный.

Мезенхимальная хондросаркома — особый вид хондросаркомы, довольно резко отличающийся по своим клинико-рентгеноморфологическим признакам от других ее вариантов, был описан Lichtenstein

в 1956 и в 1959 гг. совместно с Bernstein, наблюдавшими 2 больных. У больного 26 лет с поражением IV–V грудных позвонков, компрессией дурального мешка, нижней параплегией после операции быстро наступили метастазы в височную и затылочные кости, ключицу, грудину, крестцово-подвздошные кости и лопатку. У второй больной 22 лет была опухоль височной кости, у которой после операции также появились отдаленные метастазы [6]. Характерным признаком мезенхимальной хондросаркомы является присутствие в разных местах более или менее дифференцированного хряща (служит основным дифференциально-диагностическим отличием от сарком семейства Юинга (PNET), так как ИГХ-исследование в этом случае неспецифично), и одновременно высоко васкуляризированной веретенноклеточной или мезенхимальной ткани из клеток округлой формы (характерны для саркомы Юинга). Частота встречаемости — 4 человека на 10 000 000 населения. Пик заболеваемости приходится на второе-третье десятилетие жизни. Мужчины и женщины заболевают практически одинаково часто. Верхняя челюсть является наиболее частой локализацией этой опухоли. Из других частых локализаций следует отметить позвонки, ребра, кости таза и плечевую кость. Кости периферического скелета поражаются редко [6].

Кроме мезенхимальных хондросарком кости, описаны и мезенхимальные хондросаркомы внескелетных локализаций, встречающиеся еще реже. Они составляют 20–25% от общего числа мезенхимальных хондросарком костей, то есть менее 1 больного на 10 000 000 населения.

Клиническая картина зависит от локализации патологического процесса и может различаться в широких пределах (табл. 2) [3].

Адрес для корреспонденции

Лазукин Алексей Валерьевич
E-mail: lazukin17@rambler.ru

Таблица 1. Клинические характеристики и терапевтические возможности всех типов хондросаркомы

Характеристика	Классическая центральная хондросаркома	Классическая периферическая хондросаркома	Периостальная хондросаркома	Дедифференцированная хондросаркома	Мезенхимальная хондросаркома	Светлоклеточная хондросаркома
Процент от всех хондросарком	~ 80%	~ 10%	< 1%	~ 10%	< 2%	< 2%
Предрасполагающие факторы	Энхондроматоз (Болезнь Олье)	Множественный остеохондроматоз	Нет	Редко при множественном остеохондроматозе, энхондроматозе	Нет	Нет
Возраст	> 50 лет	> 50 лет	30–40 лет	50–60 лет	Любой возраст, пик 20–30 лет	Любой возраст, пик 30–50 лет
Наиболее частая локализация	Кости таза, проксимальное плечо, проксимальное бедро, дистальное бедро, ребра	Кости таза, лопатка, ключица	Дистальное бедро, дистальное плечо	Бедренная кость и кости таза	65–86% костей скелета (нижняя и верхняя челюсти, ребра, кости таза, позвонки), 14–43% внескелетное проявление	Эпифиз плечевой и бедренной костей
Чувствительность к химиотерапии	Нет	Нет	Нет	Неопределенные данные	Возможна при высоком проценте круглых клеток	Нет
Чувствительность к лучевой терапии	Низкая	Низкая	Низкая	Низкая	Потенциально высокая	Низкая

Общими симптомами и признаками мезенхимальной хондросаркомы являются:

- локальный болевой синдром;
- отечность в зоне поражения;
- неврологическая симптоматика;
- изменение температуры кожных покровов в зоне поражения;
- быстрый рост опухоли, нетипичный для хондросарком;
- контрактура сустава при локализации в длинных костях.

Диагностика

Принципы диагностики мезенхимальной хондросаркомы схожи с таковыми при прочих опухолях опорно-двигательного аппарата:

- рентгенологическое исследование;
- мультиспиральная компьютерная томография;
- магнитно-резонансная томография;
- радиоизотопная диагностика;
- морфологическая верификация;
- молекулярно-генетическое исследование.

Только полный комплекс обследований дает возможность правильной постановки диагноза и выбо-

ра тактики адекватного лечения. Анализ литературы не показывает наличия каких-либо высокоспецифичных признаков мезенхимальной хондросаркомы по основным диагностическим модальностям от основной группы хондросарком, однако в ряде случаев имеются следующие особенности.

Рентгенологическое исследование

На рентгенограммах видны деструкция кости и прерывистость кортикального слоя со слабо выраженной периостальной реакцией. Рентгенография зоны интереса выявляет остеолитическую кость с возможной периостальной реакцией, то есть характерные признаки для всех остеосарком. Обычно опухоль имеет большие размеры и выраженный экстраоссальный компонент. В 67% случаев наблюдаются круговой кальциноз хряща. Большинство из этих опухолей располагаются в костномозговом канале, но около 6% поверхностно. Патологические переломы возникают нечасто (рис. 1–4).

Мультиспиральная компьютерная томография при КТ выявляет агрессивный лизис кости с массивным мягкотканым компонентом, содержащим кальцинаты и зоны низкой плотности — некроз (рис. 5).

Таблица 2. Клиническая картина в зависимости от локализации опухоли

Локализация	Клиническая картина
Кости таза	Боли тупого характера в области тазового дна, что связано с давлением растущей опухоли на седалищный нерв. Чаще встречается в молодом возрасте, пик заболеваемости приходится на период полового созревания
Крестец и копчик	При развитии патологии в этой зоне пациенты испытывают постоянный дискомфорт, переходящий в болевые ощущения тупого и тянущего характера, частичную потерю чувствительности ягодич и задней поверхности бедра, исчезновение рефлексов в зоне ахиллова сухожилия, расстройства менструального цикла у женщин и эректильной функции у мужчин
Бедренная кость	Постоянные боли в зоне поражения. Контрактура прилежащих суставов
Плечевая кость	Болевые ощущения в плечелопаточной зоне различного характера — от тупого тянущего до резкого, изнуряющего. Контрактура плечевого сустава
Кисти и стопы	Внешне проявляется развитием припухлости, которая быстро увеличивается в размерах, вызывает сильные боли и нарушает функцию конечности уже на начальных стадиях заболевания
Кости черепа	Длительно без клинических проявлений, головные боли
Позвоночник	Опухоль может поражать дуги, отростки, тела позвонков. Часто захватывает прилежащие ребра. При компрессии дурального мешка сильные боли, нарушение двигательной активности, неврологический дефицит
Коленный сустав и кости голени	Деформация коленного сустава и голени, значительное нарушение подвижности в суставе
Ключица	Нарушение функции плечевого сустава
Грудная клетка и ребра	Выраженные боли при осуществлении дыхательных и прочих движений, появление припухлости в проекции опухоли
Челюсть	Чаще поражается передний отдел верхней челюсти, в нижней челюсти встречается крайне редко. Первым признаком поражения является боль в одном или нескольких зубах, которые смещаются, становятся подвижными. Примерно в течение 6 мес происходит активный рост опухоли, что приводит к деформации челюсти и лицевой части черепа
Лопатка	Чаще наблюдается в детском и юношеском возрасте. Ноющая боль в плечевом суставе, напоминающая спортивную или бытовую травму

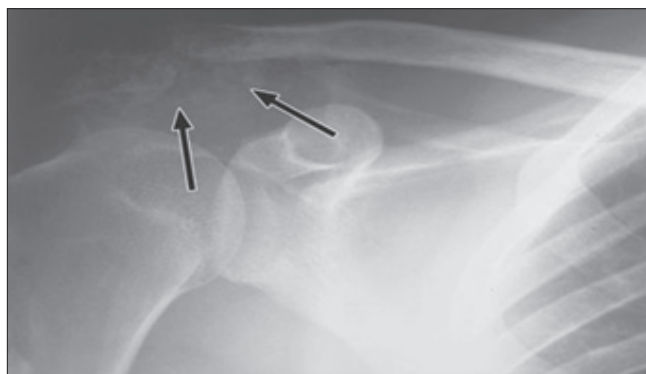


Рис. 1. Мезенхимальная хондросаркома акромиона у 30-летнего мужчины с болевым синдромом в течение 1 года. На прямой рентгенограмме правого плечевого сустава видно поражение акромиона с периостальной реакцией, экзофитным, частично кальцинированным компонентом (стрелки) [26]

Магнитно-резонансная томография

Мезенхимальная хондросаркома (рис. 6 а) и обычная хондросаркома (рис. 6 б) на T1ВИ неспецифичны — имеют низкую, умеренно неоднородную интенсивность МР-сигнала с неровными контурами.



Рис. 2. Мезенхимальная хондросаркома диафиза локтевой кости [27]

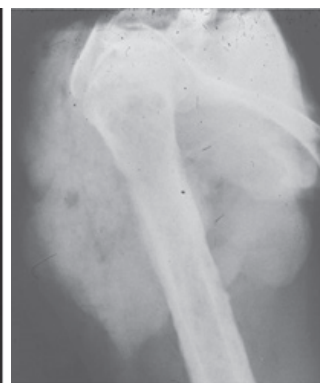


Рис. 3. Мезенхимальная хондросаркома проксимального отдела плечевой кости с выраженным мягкотканым компонентом и кальцинозом хрящевого компонента [28]

На T2ВИ картина также не обладает специальными дифференцированными признаками. Определяется гетерогенный, высокоинтенсивный МР-сигнал в экстраоссальных (7 а) и внутрикостных компонентах (7 б).

При внутривенном контрастном усилении в целом картина опухолей похожа, однако в ряде случаев



Рис. 4. Экстраоссальная мезенхимальная хондросаркома подколленной ямки с диффузным неоднородным кальцинозом хрящевых элементов [26]

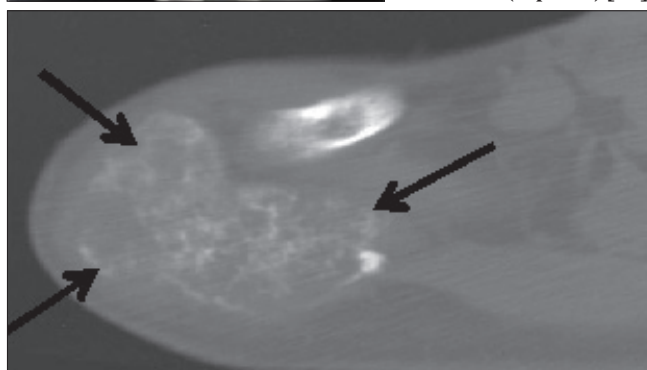


Рис. 5. Аксиальные срезы компьютерной томографии выявляют замещающий акромион хондроидные, частично кальцинированные элементы (стрелки) [26]

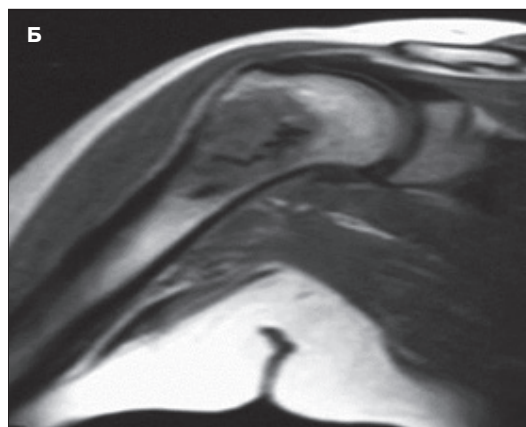
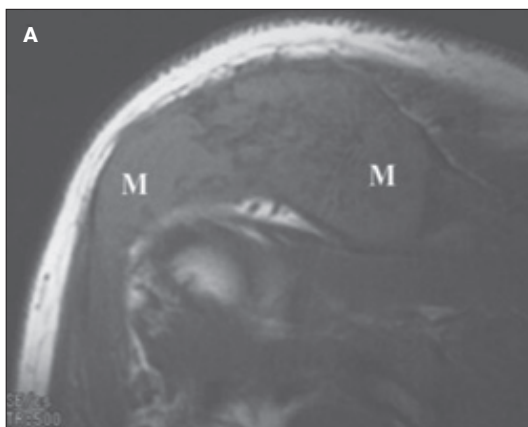


Рис. 6. а) Мезенхимальная хондросаркома; б) низкодифференцированная хондросаркома. На МРТ в Т1ВИ определяются изоинтенсивные внутрикостные и экстраоссальные массы [26]

могут наблюдаться некоторые отличия. Парамагнетик накапливается мезенхимальной опухолью гомогенно или неоднородно (рис. 8 а), но в большинстве случаев диффузно и может не иметь множественных кольцевидных хрящевых перегородок, характерных для типичной хондросаркомы (рис. 8 б).

Часть опухолей демонстрируют низкую интенсивность сигнала, исчерченность структуры, сосуды, не определяемые в других хондросаркомах. Специфичностью картины являются патологиче-

ские компоненты с мелкими клеточными областями, схожими с гемангиоперицитомой и смешанные с хрящевой тканью [26].

Клиническое наблюдение экстраскелетальной мезенхимальной хондросаркомы подколленной ямки без кальциноза (рис. 9, 10)

Радиоизотопная диагностика

По данным остеосцинтиграфии определяется неспецифическая картина активного туморотропного накопления радиофармпрепарата, степень выраженности которого зависит от стадии процесса (рис. 11).

Морфология мезенхимальной хондросаркомы

Huvos (1991) подразделяет мезенхимальную хондросаркому на два подвида: с более четкой дифференцировкой — гемангиоперицитомный вариант — и с менее дифференцированными мелкими клетками с зонами анапластических округлых или веретенообразных клеток. На основании электронно-микроскопической картины Schajowicz считает, что такая комбинация из сосудистых, хрящевых и структурально недифференцированных клеток мезенхимальной ткани позволила высказать предположение, что эта опухоль может быть смешанной мезенхимальной опухолью. Hutter (1966) назвал ее первичной мультипотентной саркомой кости [18, 19, 22].

Микроскопическая картина

Под микроскопом картина варьирует даже в одной и той же опухоли. Опухолевые клетки, то мелкие и округлые, то более крупные, овальные или веретеновидные, обладают небольшим полиморфизмом. Распределение хроматина в ядрах обычно неравномерное, хорошо видны ядрышки. В одних новообразованиях много фигур митоза, в других их нет. Островки хряща встречаются непостоянно



Рис. 7. а) Мезенхимальная хондросаркома; б) центральная хондросаркома. На МРТ в Т2ВИ определяются неоднородные образования гиперинтенсивных внутрикостных и экстраоссальных масс с участками остеолитиза и некроза [26]

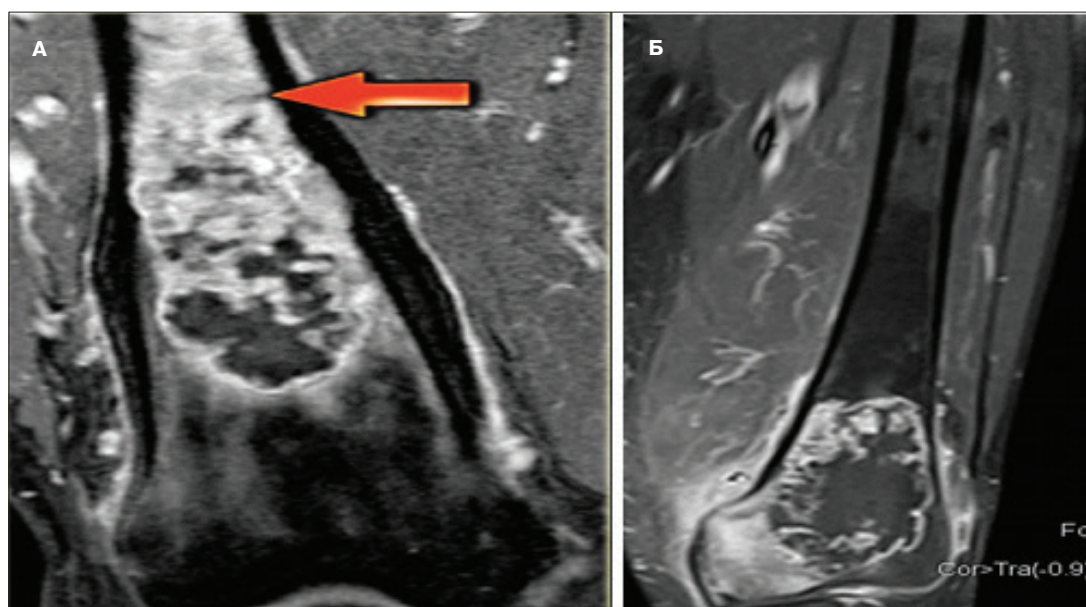


Рис. 8. а) Мезенхимальная хондросаркома; б) низкодифференцированная хондросаркома. На МРТ в Т1ВИ с контрастным усилением определяется неоднородное накопление парамагнетика с выраженным отеком прилежащих отделов, полостью некроза [26]

и обычно очень мелкие. Крайне редко хряща может быть много. Хрящевая ткань обычно четко отграничена от окружающей стромы (рис. 12–15). Лакуны вокруг хрящевых клеток едва сформированы. При иммуногистохимическом исследовании в хондроцитах обнаруживается S100-протеин, но в других клеточных элементах этот маркер отсутствует. Местами определяются сморщенные пучки коллагена, напоминающие остеонид, однако «кружевные» структуры остеоида в мезенхимальной хондросаркоме не обнаруживаются. Зачастую отмечается богатая васкуляризация опухоли. Типичная бифаз-

ная гистологическая картина при мезенхимальной хондросаркоме складывается из полей мелких низкодифференцированных клеток, формирующих сосудистые структуры и островки зрелого гиалинового хряща. Количество хрящевых включений различается. Могут наблюдаться отграниченные от основной опухолевой ткани хрящевые структуры. Низкодифференцированные участки опухоли напоминают по строению саркому Юинга, клетки могут обладать вытянутой формой. Единичные остеокластоподобные гигантские клетки являются частой находкой. Иммуногистохимические маркеры

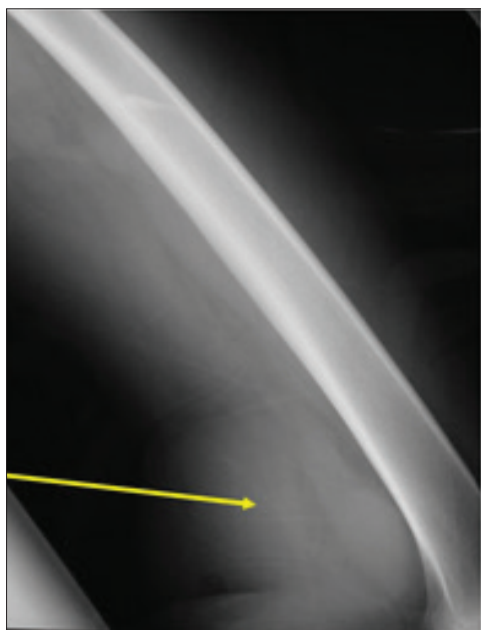


Рис. 9. Увеличение интенсивности мягких тканей на рентгенограмме в подколленной ямке

мало помогают в дифференциальной диагностике мезенхимальной хондросаркомы, особенно при необходимости различить низкодифференцированный мелкоклеточный компонент с мелкими круглыми опухолевыми клетками при саркоме Юинга и PNET. При мезенхимальной хондросаркоме клетки мелкоклеточного низкодифференцированного компонента проявляют положительную реакцию с виментином, а также CD99. Клетки хрящевого компонента проявляют положительную реакцию с белком S-100. Гемангиоперицитарное строение подчеркивается при реакции с CD34 [7–12].

Мелкоклеточный низкодифференцированный компонент представлен мономорфными клетками с минимальным объемом межклеточного матрикса, имеющими строение примитивных мезенхимальных клеток.

Молекулярно-генетическое исследование

Для дифференциальной диагностики опухолей семейства саркомы Юинга (PNET) и мезенхи-

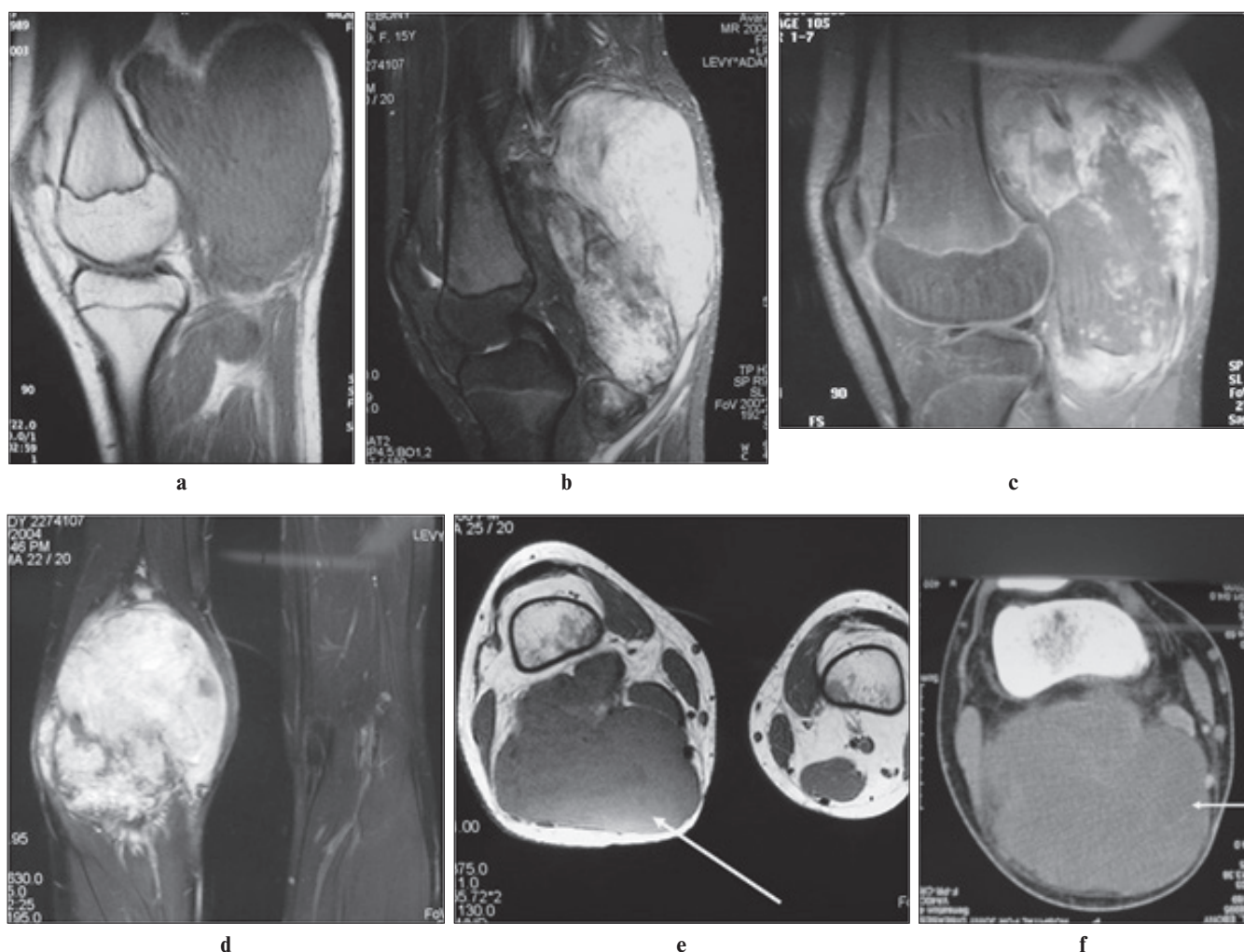


Рис. 10. Магнитно-резонансная томография коленного сустава до (а, е, f) и после (b–d) внутривенного контрастирования. Экстраскелетная мезенхимальная хондросаркома подколленной ямки без кальцинатов (стрелки) [26]

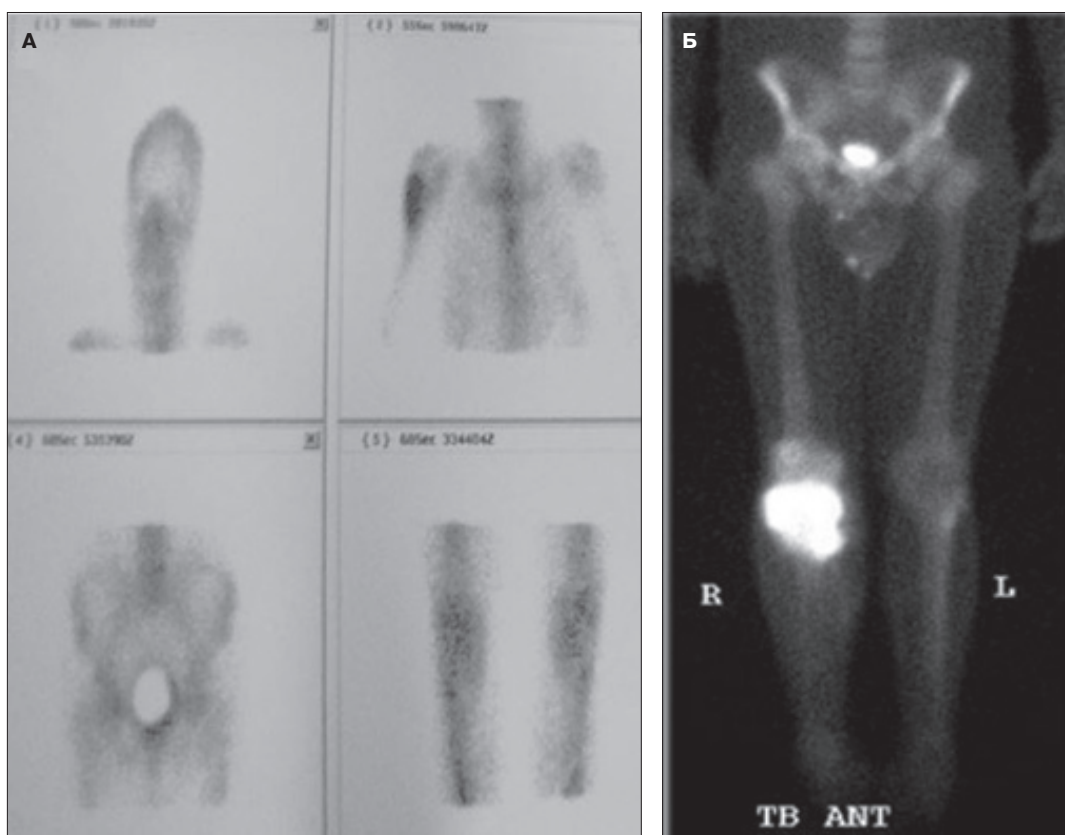


Рис. 11. Остеосцинтиграфия, хондросаркома. Зона гиперфиксации радиофармпрепарата указывает на локализацию опухоли в: а) в правой плечевой кости; б) в правой большеберцовой кости с признаками экстраоссального распространения [26]



Рис. 12. Макроскопический вид мезенхимальной хондросаркомы. Препарат на разрезе. Пациентка А., 1947 г.р. Мезенхимальная хондросаркома проксимального отдела плечевой кости [4]



Рис. 13. Макроскопический вид мезенхимальной хондросаркомы. Препарат на разрезе. Пациентка М., 1981 г.р. Мезенхимальная хондросаркома проксимального отдела плечевой кости [4]

мальной хондросаркомы необходимо определение гена HEY1-NCOA2, характерного только для последней.

Особенности рецидивирования и метастазирования

В связи с редкой встречаемостью мезенхимальной хондросаркомы и ограниченным количеством публикаций, носящих, как правило, описание единичных клинических наблюдений, трудно выска-

заться о процентном соотношении рецидивирования и отдаленного метастазирования. Мезенхимальная хондросаркома может метастазировать в легкие, другие кости, в лимфатические узлы и внутренние органы. Имеет высокие риски позднего местного и отдаленного рецидивирования (5–22 года), причем мезенхимальная хондросаркома мягких тканей протекает более агрессивно с 10-летней выживаемостью 0% по сравнению с 29% при локализации в костях. Более 50% больных погибают в течение 5 лет [5].

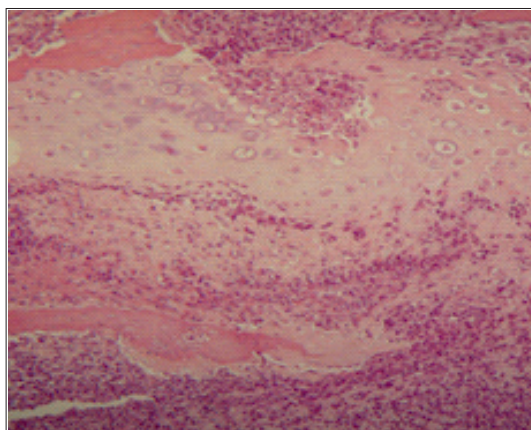


Рис. 14. Мезенхимальная хондросаркома. Окрашивание гематоксилином и эозином. Ув. $\times 50$. Опухоль построена из гиалинового хряща (верхняя половина снимка) и низкодифференцированных хондроцитов с гиперхромными круглыми ядрами (нижняя половина снимка). В опухоли очаги энхондрального окостенения гиалинового хряща [4]

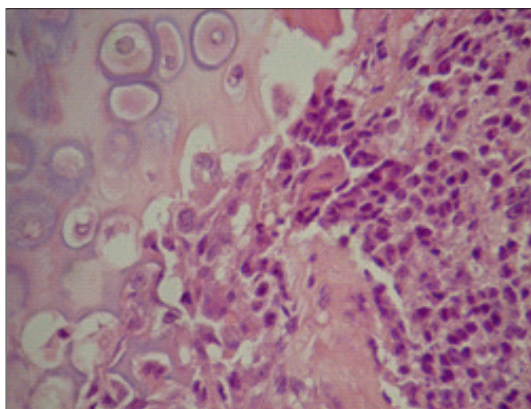


Рис. 15. Мезенхимальная хондросаркома. Окрашивание гематоксилином и эозином. Ув. $\times 400$. Зона перехода между низкодифференцированными хондроцитами и опухолевым гиалиновым хрящом. Видно направление созревания эмбриональных хондроцитов в зрелый хрящ (слева направо) [4]

Лечение

Включает в себя комбинированное или комплексное лечение и зависит от распространенности процесса. По своим биологическим свойствам эта опухоль не похожа на другие хондросаркомы и чувствительна к химиолучевой терапии (как известно, другие виды хрящевых опухолей на химиотерапию не реагируют или малочувствительны к ее проведению, поскольку клетки хондросарком защищены слоем основного вещества) [5].

Системная терапия

Лечение пациентов проводится в специализированных онкологических клиниках, которые в состоянии обеспечить полный спектр специального лечения: химиотерапия, хирургия, лучевая терапия.

Согласно принятым протоколам, на первом этапе рекомендована химиотерапия. Наиболее активными химиопрепаратами являются доксорубицин, циклофосфан, ифосфамид, винкристин, дактиномицин, этопозид, таксаны, гемцитабин и т. д. Химиотерапевтическое лечение обладает нефро-, кардио- и ототоксичностью. Пациентам, которым планируется химиотерапевтическое лечение, необходимо исследовать функцию почек, сердечную деятельность и выполнить аудиограмму (в случае лечения производными платины). Пациентам мужского пола репродуктивного возраста рекомендуется криоконсервация спермы. Для женщин — консультация врача-репродуктолога.

Лечение при локализованном процессе

С применением хирургии или одной только лучевой терапии 5-летняя выживаемость составляет $<10\%$. При комплексном лечении, включая химиотерапию, при локализованных формах 5-летняя выживаемость достигает 50% . А при диссеминированном процессе — 15% .

Во всех проводимых клинических исследованиях после верификации процесса проводится от 4 до 6 курсов неoadъювантной химиотерапии — с целью воздействия на возможные или имеющиеся метастазы и уменьшения размеров первичной опухоли, что облегчает задачу хирурга. Важным преимуществом дооперационного лечения считают возможность определить чувствительность к нему опухолевой ткани, и при необходимости — после удаления опухоли, в зависимости от степени патоморфоза, схема химиотерапии может быть скорректирована. Далее следует локальный метод лечения (хирургия, лучевая терапия или их комбинация) с последующим назначением адъювантной химиотерапии, обычно с 3-недельным интервалом. Таким образом, продолжительность лечения может составлять от 12 до 18 мес. Интенсивность химиотерапии напрямую связана с результатом. Динамику размеров мягкотканного компонента легко оценивать при помощи МРТ, что является весьма надежным показателем ответа опухоли на лечение, динамика костного компонента отслеживается по данным МСКТ. Динамический контроль проводится после каждых 2–3 курсов химиотерапии. Радикальная операция в тех случаях, когда она выполнима, рассценивается как наилучшая возможность достижения локального контроля.

Мезенхимальная хондросаркома — радиочувствительная опухоль. Доза лучевой терапии зависит от локализации опухолевого процесса (СОД варьирует в пределах $\sim 40\text{--}70$ Гр). Частота местных рецидивов выше, если лучевая терапия используется в качестве единственной опции местного лечения. Лучевая терапия в монорежиме должна применяться

только в случае невозможности выполнить радикальную операцию. Послеоперационная лучевая терапия должна проводиться в случае неадекватного хирургического вмешательства или когда при гистологическом исследовании удаленного материала определяется слабый лечебный патоморфоз. Нерадикальной операции следует избегать, так как это не приводит к улучшению безрецидивной выживаемости по сравнению с использованием только лучевой терапии [20–25].

Метастатический и рецидивный опухолевый процесс

Пациенты с метастатической болезнью должны получать лечение, как при локализованной форме болезни. Несколько нерандомизированных исследований показали значение интенсивных и высокодозных режимов химиотерапии. Пациенты с метастазами в кости или костный мозг, а также пациенты с рецидивом болезни имеют плохой прогноз с 5-летней выживаемостью менее 5%. При рецидивах не существует стандартов химиотерапии, чаще всего химиотерапия основывается на алкилирующих агентах (циклофосфан, ифосфамид) в комбинации с ингибиторами топоизомеразы (этопозид, топотекан) или иринотекан с темозоломидом.

Наблюдение

Наблюдение направлено на раннее выявление местного рецидива или метастазов, когда возможно проведение эффективного лечения. Наблюдение за пациентами с высокозлокачественными опухолями должно включать локальный контроль (МСКТ, МРТ, рентгенография), зоны возможного метастазирования (МСКТ органов грудной клетки, органов брюшной полости, УЗИ регионарных и периферических лимфоузлов) и оценку функции конечности. С учетом частого метастазирования в костную систему дополнительно проводят радиоизотопное исследование скелета или ПЭТ всего тела. Рекомендуются интервалы для наблюдения после завершения химиотерапии от 6 до 12 нед первые 2 года; каждые 2–4 мес в течение 3–4 лет; каждые 6 мес в течение 5–10 лет и после этого каждые 6–12 мес. Поздние метастазы, так же как местные рецидивы и функциональный дефицит, могут встречаться спустя 10 лет и более. На сегодняшний день для сроков и интервалов наблюдения общего мнения не существует. Важно оценить отсроченную токсичность химиотерапии и лучевой терапии. Возможность развития индуцированных вторичных опухолей, в зависимости от режимов химиотерапии и примененной лучевой терапии, сохраняется после завершения лечения спустя 10 лет и более. У больных, излечившихся от саркомы кости, может возникнуть индуцированная опухоль,

связанная с проведенной ранее лучевой терапией или независимая от нее [13–17, 28–30].

Таким образом, мезенхимальная хондросаркома — высокозлокачественная, редко встречающаяся бикомпонентная опухоль, состоящая из недифференцированных округлых мелких клеток [схожих с опухолями семейства саркомы Юинга (PNET)] и островков хорошо дифференцированного гиалинового хряща.

При молекулярно-генетическом исследовании определение гена HEY1-NCOA2 характерно только для мезенхимальной хондросаркомы и является основным дифференциальным признаком.

Комбинированное или комплексное лечение является «золотым стандартом» в терапии мезенхимальной хондросаркомы в отличие от классической хондросаркомы, где основным методом лечения — хирургический.

Сочетание противоопухолевой терапии (ПХТ и ЛТ) с оперативным лечением увеличивает выживаемость.

Ввиду редкой встречаемости заболевания необходимо дальнейшее изучение проблемы и внедрение алгоритмов лечения.

Информация об источниках финансирования

Финансовой поддержки в настоящей статье не было

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Участие авторов

- Концепция и дизайн исследования — Тепляков В.В., Барышникова Д.В.
- Сбор и обработка материала — Лазукин А.В., Демина М.Н., Сергеев Н.И., Близнюков О.П.
- Написание текста — Лазукин А.В., Шапошников А.А., Ахов А.О.
- Редактирование — Тепляков В.В.

ЛИТЕРАТУРА

1. Онкология: Справочник практического врача. Под ред. чл.-корр. РАМН проф. И.В. Поддубной. М., 2009:108 [Onkologiya: Spravochnik prakticheskogo vracha. Pod red. chl.-korr. RAMN prof. I.V. Poddubnoy. M., 2009:108 (In Russ.)].
2. Феденко АА, Бохан БЮ, Горбунова ВА, Махсон АН, Тепляков ВВ. Практические рекомендации по лечению первичных злокачественных опухолей костей (остеосаркомы, саркомы Юинга). 2018;8(3/2):227-239 [Fedenko AA, Bohyan BYu, Gorbunova VA, Mahson AN, Teplyakov VV. Prakticheskie rekomendacii po lecheniyu pervichnyh zlokachestvennyh opuholej kostej (osteosarkomy, sarkomy Yuinga). 2018;8(3/2):227-239 (In Russ.)]. <https://rosoncweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-16.pdf>.
3. Мацко ДЕ. Саркомы костей: классификация, гистологическое строение, особенности морфологической диагностики. Практическая онкология. 2010;11(1):1-10

- [Matsko DE. Sarkomy kostey: klassifikatsiya, gistologicheskoye stroyeniye, osobennosti morfologicheskoy diagnostiki. Prakticheskaya onkologiya. 2010;11(1):1-10 (In Russ.)].
4. Личные архивы патоморфолога д.м.н., профессора Близнякова О.П.
 5. Алиев МД, Соловьев ЮН, Харатишвили ТК, Мусаев ЭР, Соколовский ВА. Хондросаркома кости. М., 2006 [Aliyev MD, Solov'yev YuN, Kharatishvili TK, Musayev ER, Sokolovskiy VA. Khondrosarkoma kosti. M., 2006 (In Russ.)].
 6. Зацепин СТ. Руководство для врачей. Костная патология взрослых. М.: «Медицина». 2001 [Zatsepin ST. Rukovodstvo dlya vrachev. Kostnaya patologiya vzroslykh. M.: «Meditsina». 2001 (In Russ.)].
 7. Jie Xu, Dasen Li, Lu Xie, Shun Tang, Wei Guo. Mesenchymal Chondrosarcoma of Bone and Soft Tissue: A Systematic Review of 107 Patients in the Past 20 Years. PLoS One. 2015;10(4):e0122216.
 8. Kawaguchi S, Weiss I, Lin PP, Huh WW, Lewis VO. Radiation therapy is associated with fewer recurrences in mesenchymal chondrosarcoma. Clin Orthop Relat Res. 2014;472:856-864. DOI: 10.1007/s11999-013-3064-x.
 9. Schneiderman BA, Kliethermes SA, Nystrom LM. Survival in Mesenchymal Chondrosarcoma Varies Based on Age and Tumor Location: A Survival Analysis of the SEER Database. Clin Orthop Relat Res. 2017;475(3):799-805.
 10. Cesari M, Bertoni F, Bacchini P et al. Mesenchymal chondrosarcoma: an analysis of patients treated at a single institution. Tumori. 2007;93(5):423-427.
 11. Dickey ID, Rose PS, Fuchs B et al. Dedifferentiated chondrosarcoma: the role of chemotherapy with updated outcomes. J Bone Joint Surg Am. 2004;86-A:2412-2418.
 12. Grimer RJ, Gosheger G, Taminiau A et al. Dedifferentiated chondrosarcoma: prognostic factors and outcome from a European group. Eur J Cancer. 2007;43:2060-2065.
 13. Boriani S, Bandiera S, Biagini R et al. Chordoma of the mobile spine: fifty years of experience. Spine. (Phila Pa 1976). 2006;31:493-503.
 14. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M et al. Prognostic factors in Ewings tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewings Sarcoma Study Group. J Clin Oncol. 2000;18:3108-3114.
 15. Paulussen M, Ahrens S, Craft AW et al. Ewings tumors with primary lung metastases: survival analysis of 114 (European Intergroup) Cooperative Ewings Sarcoma Studies patients. J Clin Oncol. 1998;16:3044-3052.
 16. Pinkerton CR, Bataillard A, Guillo S et al. Treatment strategies for metastatic Ewings sarcoma. Eur J Cancer. 2001;37:1338-1344.
 17. Leavey PJ, Collier AB. Ewing sarcoma: prognostic criteria, outcomes and future treatment. Expert Rev Anticancer Ther. 2008;8:617-624.
 18. Aurias A, Rimbaut C, Buffe D et al. Translocation involving chromosome 22 in Ewings sarcoma: a cytogenetic study of four fresh tumors. Cancer Genet Cytogenet. 1984;12:21-25.
 19. Turc-Carel C, Philip I, Berger MP et al. Chromosome study of Ewings sarcoma (ES) cell lines. Consistency of a reciprocal translocation t(11;22)(q24;q12). translocation t(11;22)(q24;q12). Cancer Genet Cytogenet. 1984;12(1):1-19.
 20. Zoubek A, Pfeleiderer C, Salzer-Kuntschik M et al. Variability of EWS chimaeric transcripts in Ewing tumours: a comparison of clinical and molecular data. Br J Cancer. 1994;70:908-913.
 21. Sorensen PH, Lessnick SL, Lopez-Terrada D et al. A second Ewings sarcoma translocation, t(21;22), fuses the EWS gene to another ETS-family transcription factor, ERG. Nat Genet. 1994;6:146-151.
 22. Machado I, Noguera R, Pellin A et al. Molecular diagnosis of Ewing sarcoma family of tumors: a comparative analysis of 560 cases with FISH and RT-PCR. Diagn Mol Pathol. 2009;18:189-199.
 23. Cangir A, Vietti TJ, Gehan EA et al. Ewings sarcoma metastatic at diagnosis. Results and comparisons of two intergroup Ewings sarcoma studies. Cancer. 1990;66:887-893.
 24. Bernstein ML, Devidas M, Lafreniere D et al. Intensive therapy with growth factor support for patients with Ewing tumor metastatic at diagnosis: Pediatric Oncology Group/Childrens Cancer Group Phase II Study 9457-a report from the Childrens Oncology Group. J Clin Oncol. 2006;24:152-159.
 25. Bacci G, Ferrari S, Bertoni F et al. Prognostic factors in nonmetastatic Ewings sarcoma of bone treated with adjuvant chemotherapy: analysis of 359 patients at the Istituto Ortopedico Rizzoli. J Clin Oncol. 2000;18:4-11.
 26. Mark D Murphey, Eric A Walker, Anthony J Wilson, Mark J Kransdorf, H Thomas Temple, Francis H Gannon. Imaging of Primary Chondrosarcoma: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics. 2003;23:1245-1278.
 27. Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumors, including a few multicentric ones, as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. Cancer. 1959;12:1142-1157.
 28. Michael W Bishop, Jessica M Somerville, Armita Bahrami, Sue C Kaste, Rodrigo B Interiano, Jianrong Wu, Shenghua Mao, Frederick A Boop, Regan F Williams, Alberto S Pappo, Sandeep Samant. Mesenchymal Chondrosarcoma in Children and Young Adults: A Single Institution Retrospective Review. Sarcoma. 2015:608279.
 29. Italiano A, Mir O, Cioffi A, Palmerini E, Piperno-Neumann S, Perrin C, Chaigneau L, Penel N, Duffaud F, Kurtz JE, Collard O, Bertucci F, Bompas E, Le Cesne A, Maki RG, Ray Coquard I, Blay JY. Advanced chondrosarcomas: role of chemotherapy and survival. Annals of Oncology. 2013;24(11):2916-2922.
 30. Giuffrida AY, Burgueno JE, Koniaris LG, Gutierrez JC, Duncan R, Scully SP. Chondrosarcoma in the United States (1973 to 2003): an analysis of 2890 cases from the SEER database. J Bone Joint Surg Am. 2009;91:1063-1072.

Статья поступила 20.07.2019 г., принята к печати 16.09.2019 г.
Рекомендована к публикации Б.Ю. Боханом

Информационная страница

Лазукин Алексей Валерьевич, врач-онколог отделения онкологической ортопедии комбинированных методов лечения ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Тепляков Валерий Вячеславович, доктор медицинских наук, г.н.с., профессор, зав. отделением онкологической ортопедии комбинированных методов лечения, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Близняков Олег Петрович, доктор медицинских наук, зав. патологоанатомическим отделением, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Барышникова Дарья Владимировна, кандидат медицинских наук, зав. отделением рентгеновской диагно-

стики с кабинетами рентгеновской и магнитно-резонансной компьютерной томографии, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Сергеев Николай Иванович, доктор медицинских наук, в.н.с. научно-исследовательского отдела новых технологий и семиотики лучевой диагностики заболеваний органов и систем, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Шапошников Анатолий Александрович, хирург-онколог отделения онкологической ортопедии комбинированных методов лечения, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Ахов Андемир Олегович, аспирант отделения онкологической ортопедии комбинированных методов лечения, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Демина Марина Николаевна, ординатор отделения онкологической ортопедии комбинированных методов лечения, «Российский научный центр рентгенорадиологии» Министерства здравоохранения РФ, г. Москва.

Дополнительные утверждения

Авторы согласны на публикацию представленной работы.

Авторы утверждают, что данная рукопись в настоящее время не представлена для публикации в другие издания и не была принята для публикации в других изданиях.

MESENCHYMAL CHONDROSARCOMA (LITERATURE REVIEW)

Lazukin A.V., Teplyakov V.V., Blyzniukov O.P., Baryshnikova V.D., Sergeev N.I., Shaposhnikov A.A., Akhov A.O., Demina M.N.

**FGBU Russian Scientific Center of Radiology of the Ministry of health of the Russian Federation;
Russian Federation, 117997, GSP-7, Moscow, str. Trade Union, 86**

***Key words:* chondrosarcoma, mesenchymal chondrosarcoma, treatment of mesenchymal chondrosarcoma**

Mesenchymal chondrosarcoma is an extremely rare disease. A special kind of chondrosarcoma, quite sharply different in its clinical and x-ray morphological features from its other variants, and has definitely a different tactic of diagnosis and treatment.