

# **Χονδροβλαστικοί όγκοι των οστών.**

## **Γενικά χαρακτηριστικά**

- **Παραγωγή χόνδρου/χονδροειδούς τουλάχιστον εστιακά**
- **Ετερογενής ομάδα: καλοήθεις → υψηλής κακοήθειας όγκοι**
- **Καλοήθεις όγκοι: συνήθως τυχαία ακτινολογικά ευρήματα (ασυμπτωματικοί)**
- **Κακοήθεις όγκοι: σχετίζονται σχεδόν πάντοτε με πόνο**
- **Τα ακτινολογικά χαρακτηριστικά είναι κεφαλαιώδους σημασίας για τη διαφορική διάγνωση καλοήθων / κακοήθων όγκων**

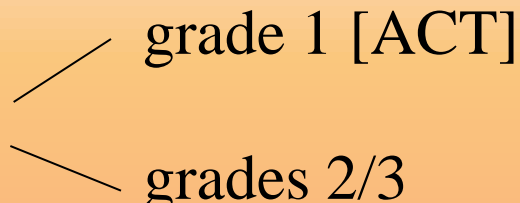
# Χονδροβλαστικοί όγκοι οστών

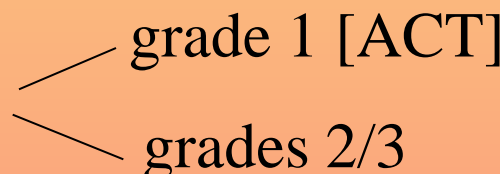
## Καλοήθειες

- Χονδρομεσεγγυματικό αμάρτωμα του θωρακικού τοιχώματος
- Οστεοχόνδρωμα
- Παράδοξη παροστική οστεοχονδρωματώδης υπερπλασία
- Οστεοχονδρομύξωμα
- Συνοβιακή χονδρωμάτωση
- Χόνδρωμα
- Χονδροβλάστωμα
- Χονδρομυξοειδές ίνωμα

## Κακοήθειες

- Χονδροσάρκωμα

Κεντρικό   
grade 1 [ACT]  
grades 2/3

Περιφερικό   
grade 1 [ACT]  
grades 2/3

- Περιοστικό αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα
- Μεσεγγυματικό χονδροσάρκωμα
- Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα

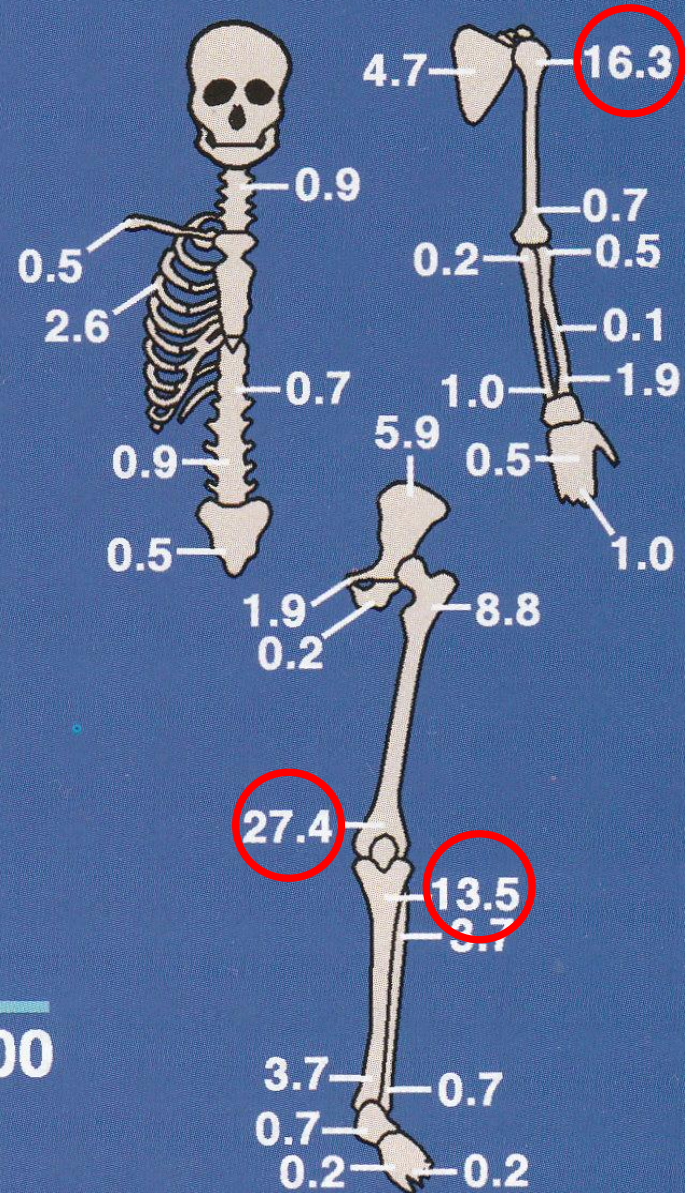
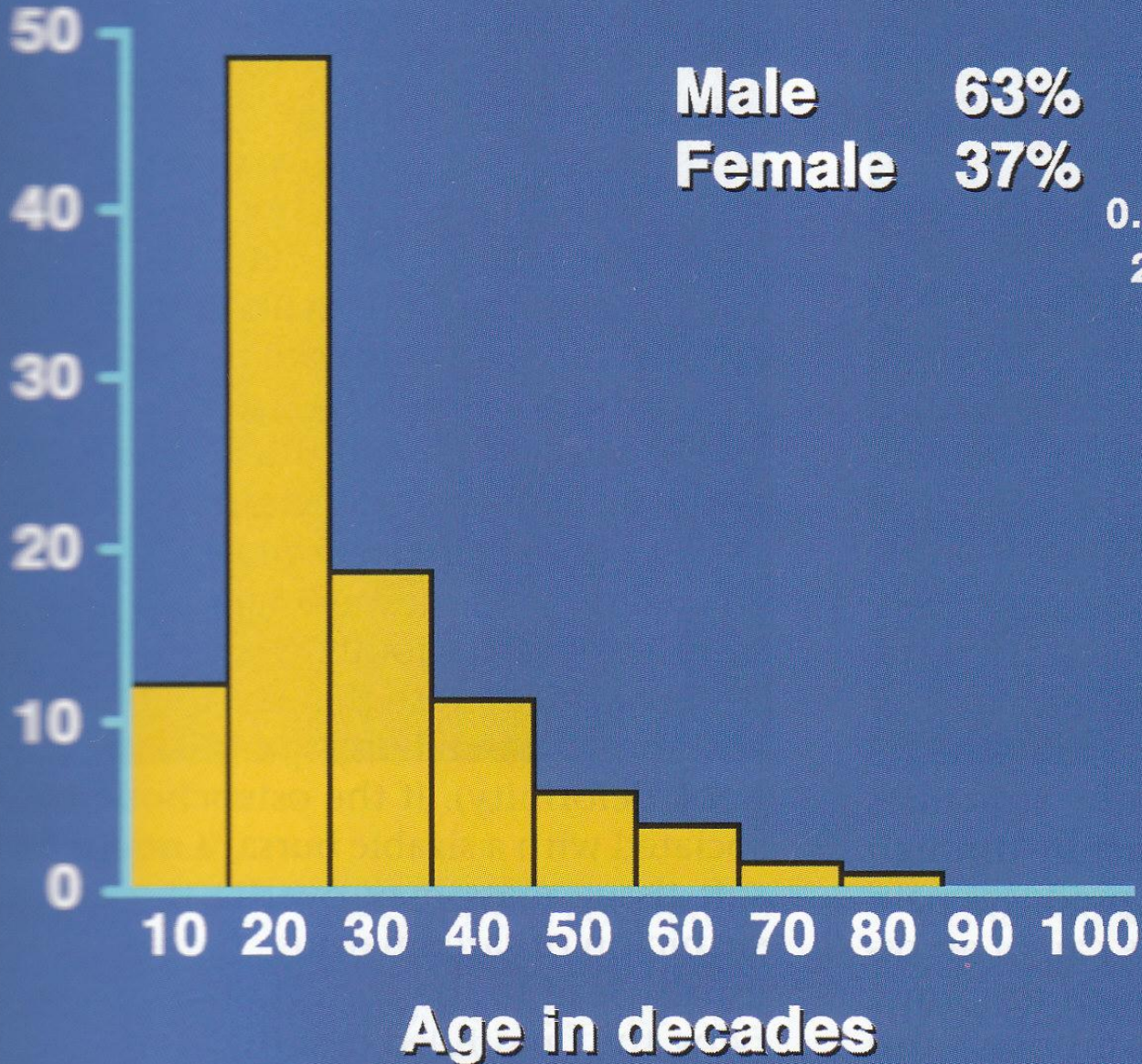
# Οστεοχόνδρωμα

- **Ορισμός:** Οστέινη αλλοίωση που προβάλλει στην εξωτερική επιφάνεια του οστού, καλύπτεται από χόνδρο και περικλείει μυελό που συνέχεται με εκείνον του υποκείμενου οστού  
«εξόστωση» → αναφέρεται σε σχέση με εκφυλιστική οστεοαρθροπάθεια
- Συχνότερος πρωτοπαθής όγκος των οστών (35% των καλοήθων/8% όλων των όγκων)
- Πολλαπλά οστεοχονδρώματα → 15% των περιπτώσεων - αυτοσωματικός επικρατών χαρακτήρας

# Osteochondroma

n=946

Male 63%  
Female 37%



# Οστεοχόνδρωμα

- **Κλινικά χαρακτηριστικά:**
  - ασυμπτωματική αλλοίωση
  - ψηλαφητή μάζα
  - κάταγμα στην περιοχή του μίσχου
  - φλεγμονή του υπερκείμενου ορογόνου θυλάκου
- **Επιδεινούμενο άλγος ή/και αύξηση μεγέθους → ένδειξη κακοήθους εξαλλαγής (<1% σε μονήρη και 1-3% σε πολλαπλά οστεοχονδρώματα)**

# Οστεοχόνδρωμα

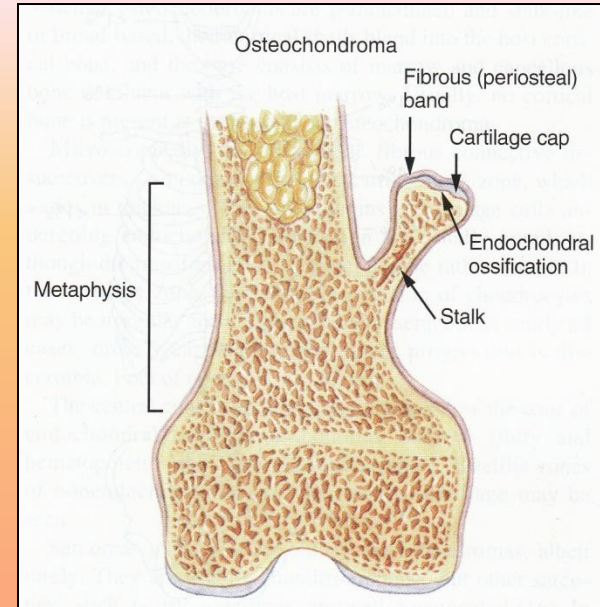
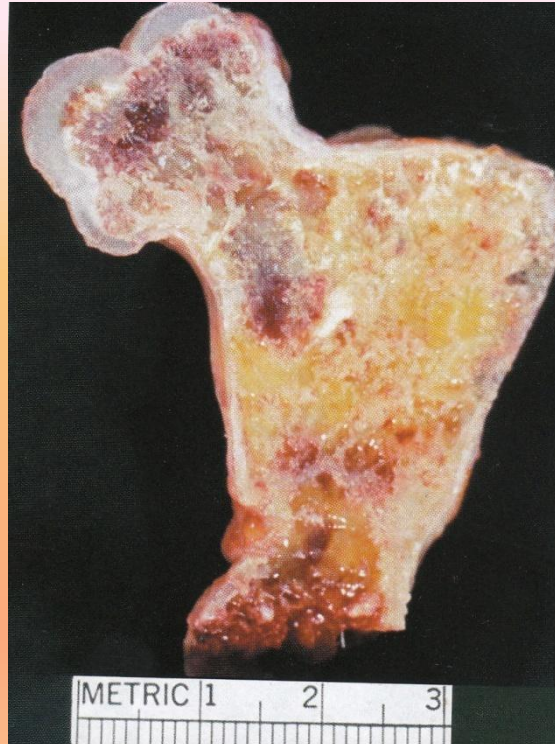
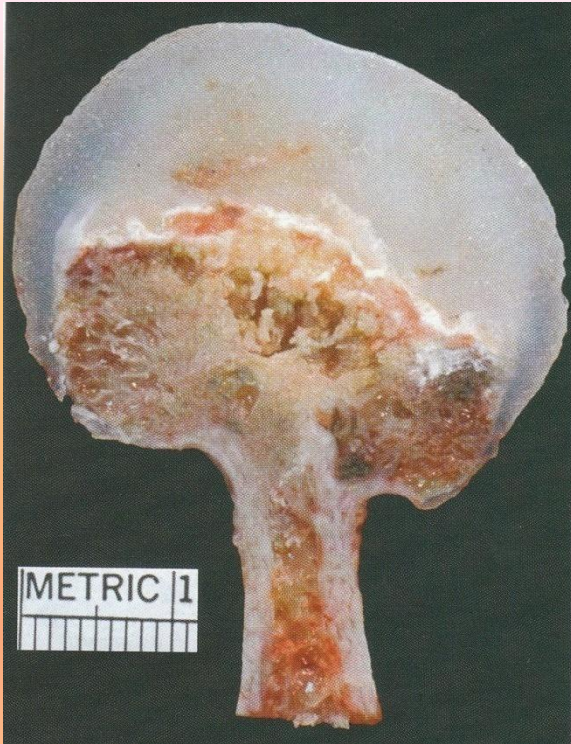


Έμφιση αλλοίωση



Άμφιση αλλοίωση

# Οστεοχόνδρωμα



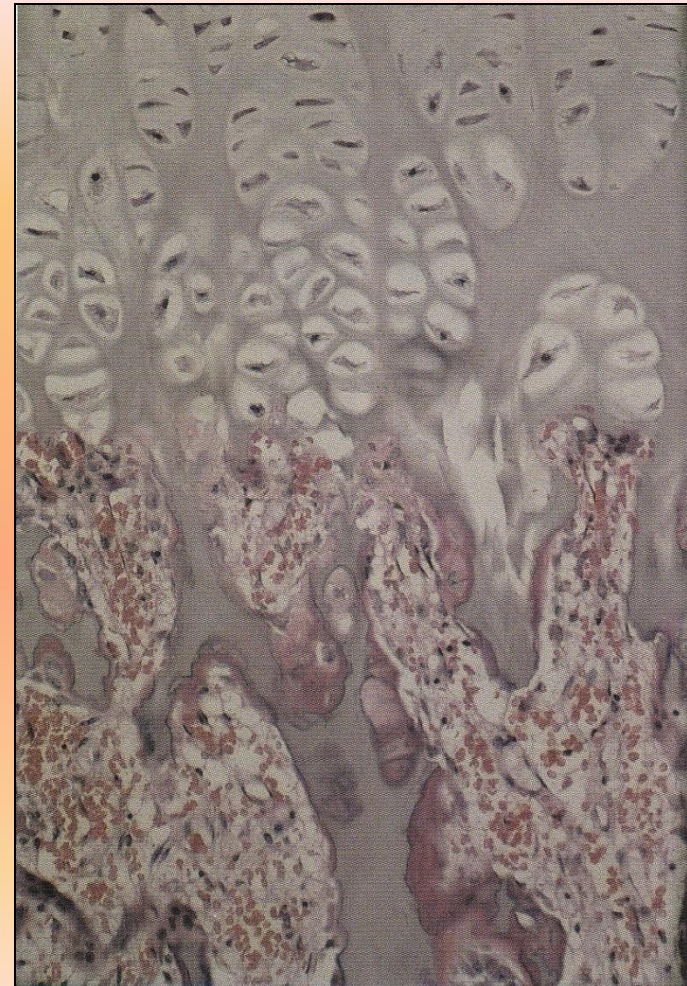
Έμμοσχη αλλοίωση  
με σχετικά  
πεπαχυσμένη  
χόνδρινη καλύπτρα

Επιφάνεια διατομής  
έμμοσχου  
οστεοχονδρώματος

# Οστεοχόνδρωμα

## Μικροσκοπικά ευρήματα

- Περιχόνδριο συνεχόμενο με εκείνο του αντίστοιχου οστού επενδύει την εξωτερική επιφάνεια της χόνδρινης καλύπτρας
- Στηλιδωτή διάταξη των χονδροκυττάρων στη βάση της καλύπτρας (→ομοιότητα με επιφυσιακή πλάκα)
- Οστεοδοκίδες ξεκινούν από την χόνδρινη καλύπτρα
- Ενδοχόνδρινη οστεοποίηση
- Σε μια ιστολογική τομή πρέπει να περιέχονται χόνδρος και οστόν!





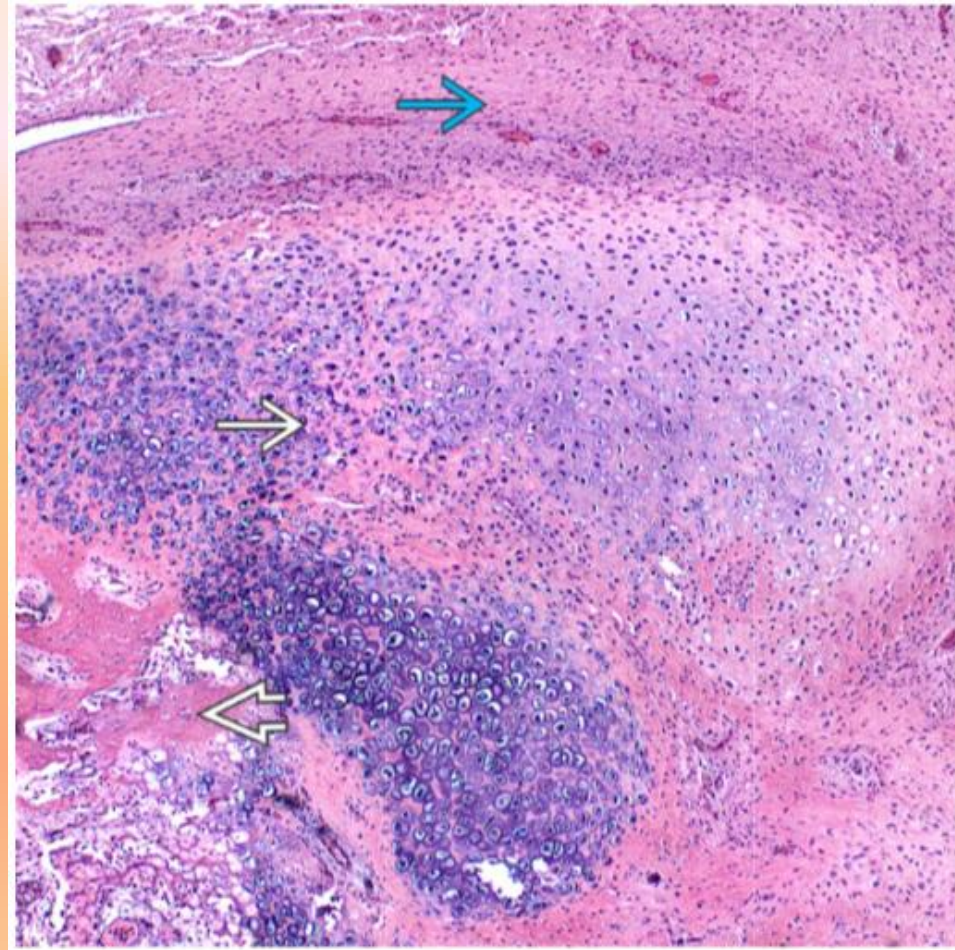
# Παράδοξη παροστική οστεοχονδρωματώδης υπερπλασία (BPOP)

**Ορισμός:** Καλοήθης, επιφανειακά αναπτυσσόμενη αλλοίωση από ατρακτόμορφα κύτταρα, οστούν και χόνδρο, η οποία μιμείται οστεοχόνδρωμα, ανθηρή αντιδραστική περιοστίτιδα και παροστικό οστεοσάρκωμα

**Εντόπιση:** Μικρά οστά άνω και κάτω άκρων (75%) (μεγάλος δάκτυλος > αντίχειρας, δείκτης), σπάνια (25%) σε μακρά οστά (διάφυση/μετάφυση) – Συνήθως ~ 1εκ

**Κλινική εικόνα:** -Ενίοτε επώδυνη και ταχέως αναπτυσσόμενη αλλοίωση  
-50% τοπική υποτροπή

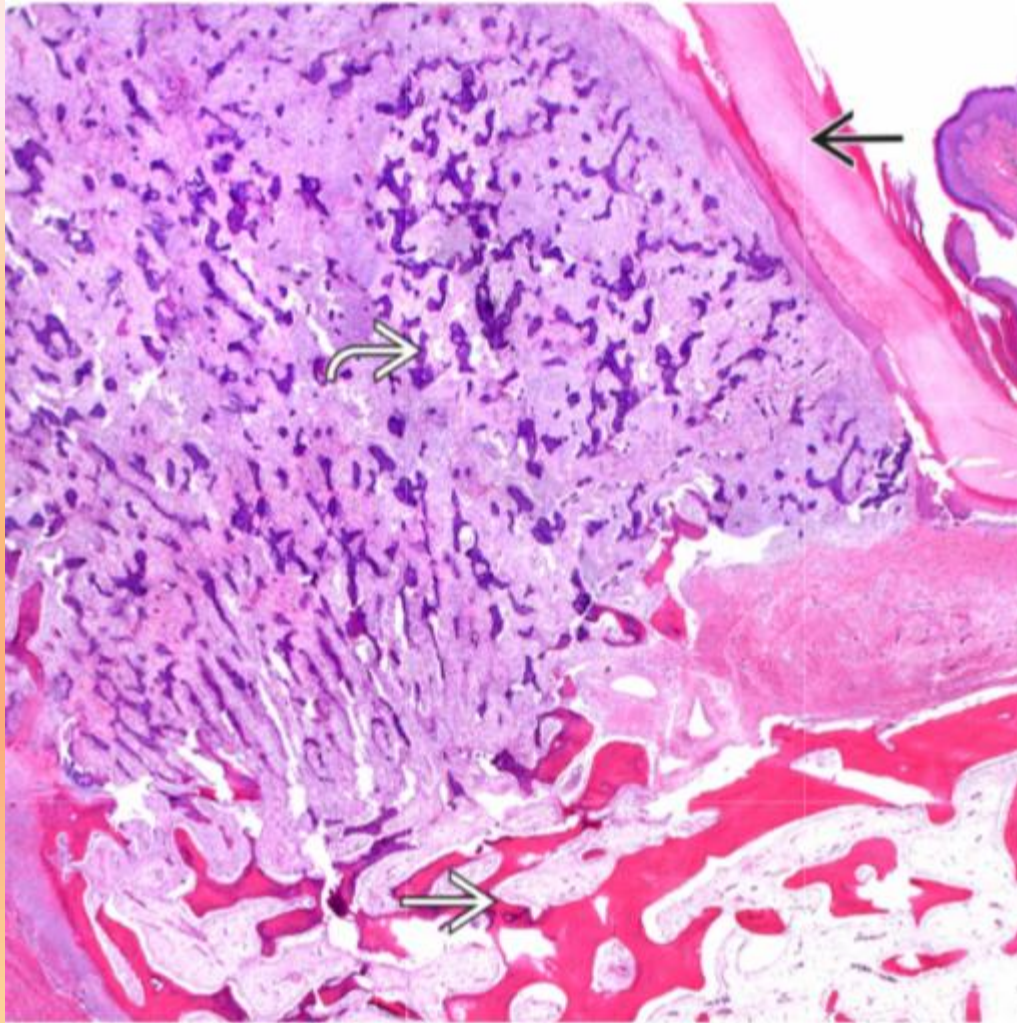
# (BROR) – Ιστολογική εικόνα



Ομοιότητα με οστεοχόνδρωμα:  
οστέινος μίσχος και χόνδρινη  
καλύπτρα - άθικτος φλοιός

**Χαρακτηριστικές 3 στιβάδες:**  
Κυτταροβριθής ινώδης ιστός (μπλέ βέλος),  
κυτταροβριθής χόνδρος ( λευκό βέλος)  
ενδοχόνδρινη οστεοποίηση (κορυφή βέλους)

## (BROR) – Ιστολογική εικόνα



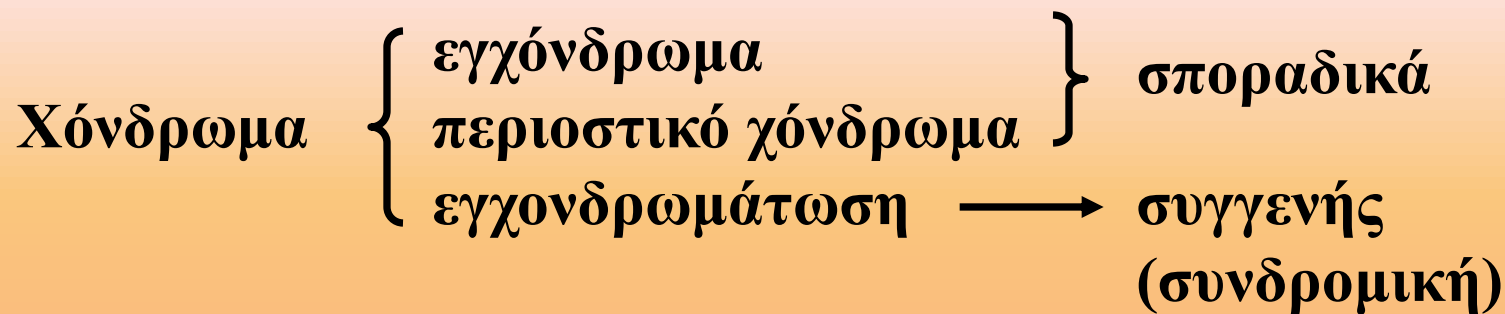
Παρουσία **'blue bone'** στη θέση ενδοχόνδρινης οστεοποίησης χαρακτηριστικό διαφοροδιαγνωστικό εύρημα

# (BROR) – Διαφορική διάγνωση

- **Οστεοχόνδρωμα:** - Χόνδρος τύπου επιφυσιακής πλάκας
  - Απουσία κυτταροβριθούς χόνδρου
  - Συνέχεια της αλλοίωσης με το σπογγώδες οστόύν
- **Ανθηρή αντιδραστική περιοστίτιδα:** - Ινώδης ιστός και αδρό πεταλιώδες οστόύν
  - Απουσία χόνδρου
  - Απουσία 3 στιβάδων
- **Παροστικό οστεοσάρκωμα:** - Άτυπα ατρακτόμοφρα κύτταρα γύρω από παράλληλα φερόμενες οστικές δοκίδες
  - Σπάνιο σε μικρά οστά
  - Ενίσχυση MDM2

Απουσία 'Blue bone'

# Χονδρώματα



- **Ορισμός:** Ομάδα καλοήθων όγκων υαλοειδούς χόνδρου, που διαφέρουν αναφορικά με την εντόπιση και την κλινική εικόνα

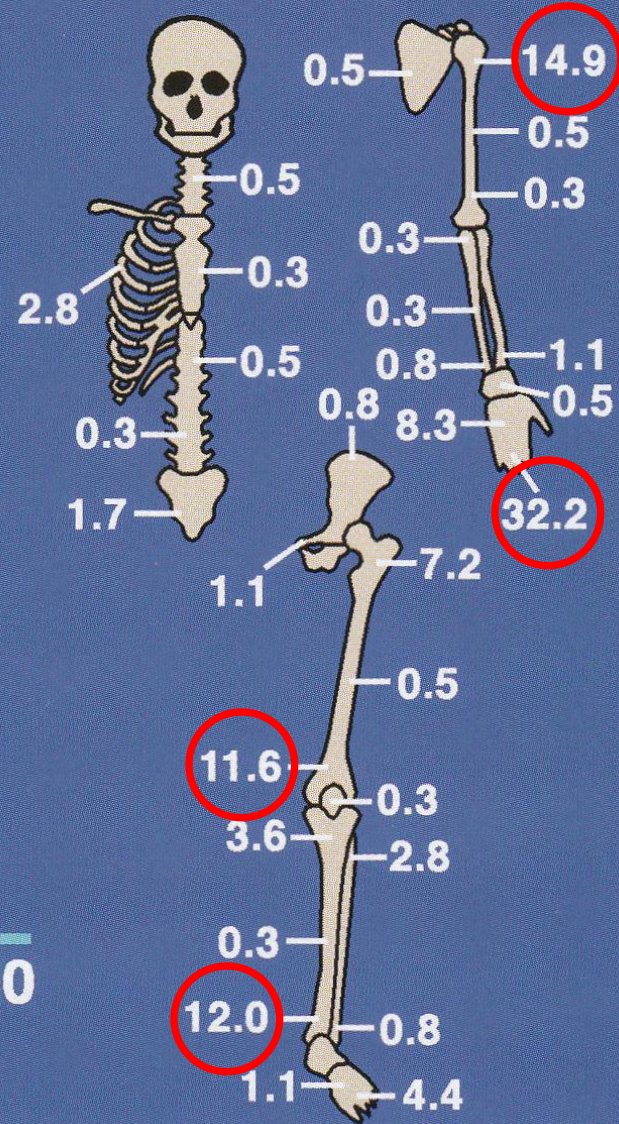
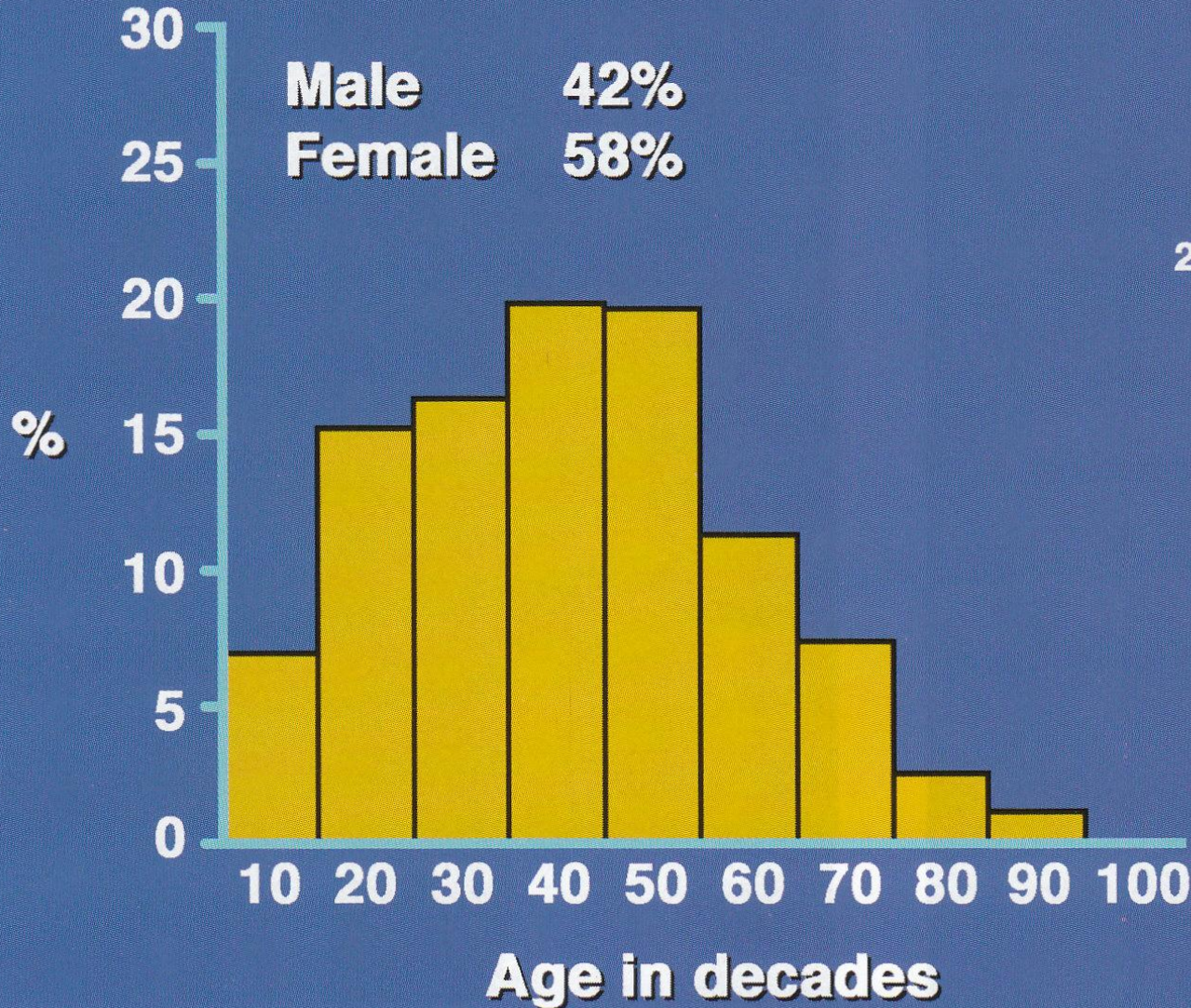
# Εγγόνδρωμα

- **Ανάπτυξη στο μυελό του οστού**
- **Επίπτωση: 10-25% όλων των καλοήθων οστικών όγκων**
- **Κλινική εικόνα:**
  - **μικρά οστά → διεύρυνση του φλοιού → παθολογικό κάταγμα**
  - **μακρά οστά → ασυμπτωματικό**
- **«Εγγόνδρωμα» αναπτυσσόμενο σε μακρό οστούν και συνοδευόμενο από πόνο → υπόνοια χονδροσαρκώματος**

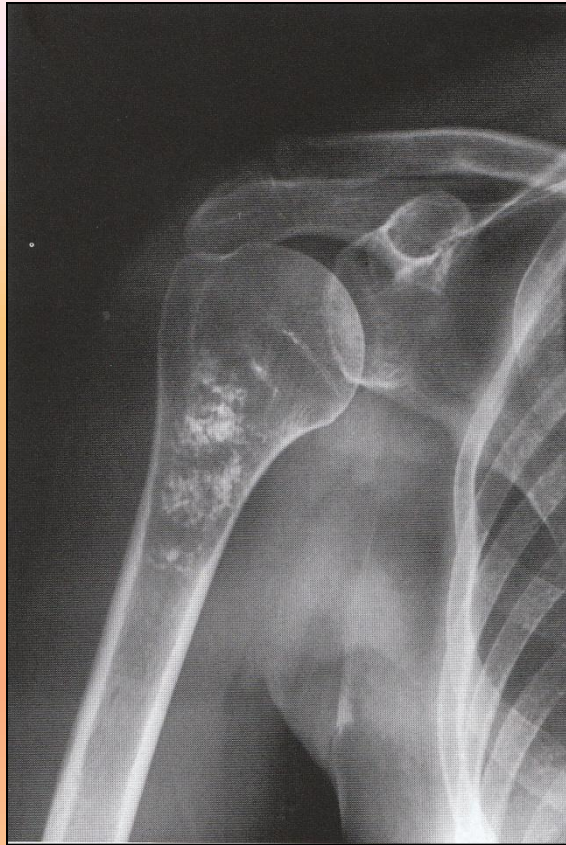
# Chondroma

n=363

Male 42%  
Female 58%



# Εγχόνδρωμα



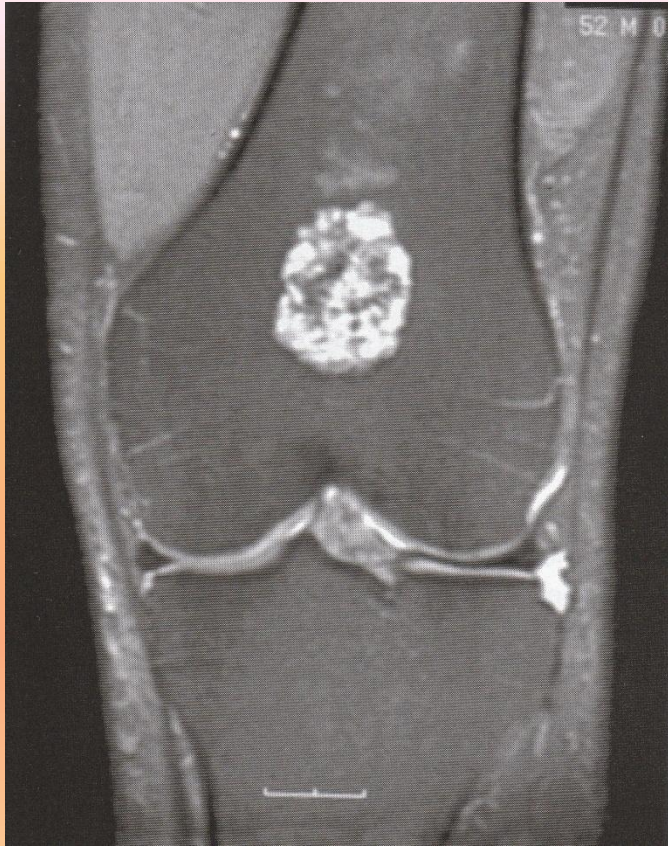
Εγχόνδρωμα μακρού  
οστού: στικτές  
αποτιτανώσεις



Εγχόνδρωμα μικρού οστού με  
διεύρυνση του φλοιού &  
εντυπώματα στην ενδοστική  
επιφάνεια (endosteal scalloping)



# Εγχόνδρωμα



T2-MRI: περίγραπτη αλλοίωση  
υψηλού σήματος με περιοχές  
χαμηλής έντασης σήματος



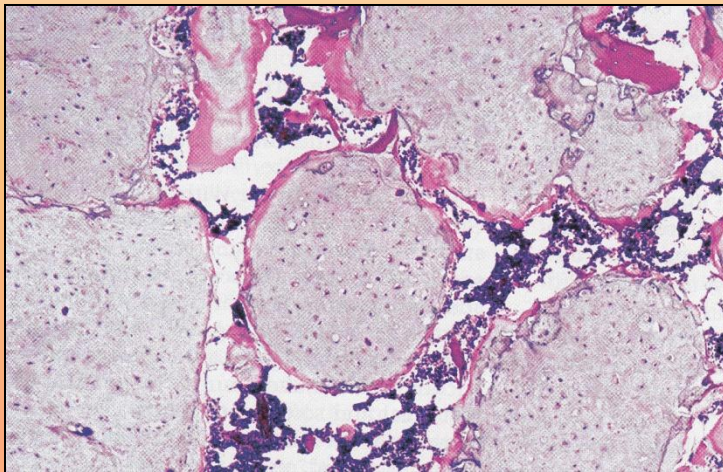
Καλά περιγεγραμμένος  
λοβωτός όγκος

# **Εγγόνδρωμα.**

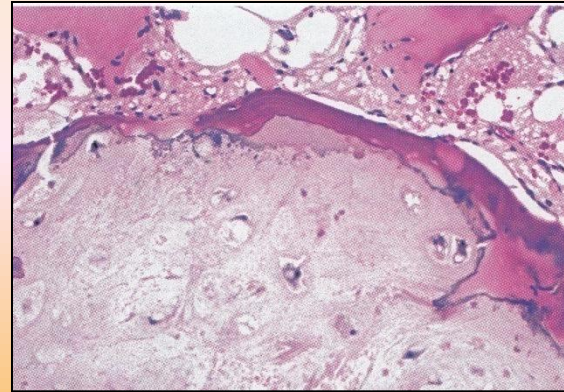
## **Μικροσκοπική εικόνα**

- **Λόβια χόνδρου διαχωριζόμενα από αιμοποιητικό μυελό (μακρά /πλατέα οστά) & περιβαλλόμενα από αντιδραστικό οστούν**
- **Κυτταροβρίθεια μικρή (μακρά/πλατέα οστά) ή αυξημένη (μικρά οστά)**
- **Μυξοειδής εκφύλιση συνήθως εστιακή**
- **Πυρήνες μικροί πυκνωτικοί (μακρά/πλατέα οστά) ή ευμεγέθεις με παρουσία διπύρηνων χονδροκυττάρων**
- **Απουσία (συνήθως) μιτωτικής δραστηριότητας**
- **Απουσία διήθησης φλοιού**
- ★ **Η ιστολογική εικόνα ενός εγγονδρώματος σε μικρά οστά μπορεί να μιμείται έντονα χονδροσάρκωμα σε μακρά οστά (απαραίτητα κλινικά/απεικονιστικά στοιχεία)!**

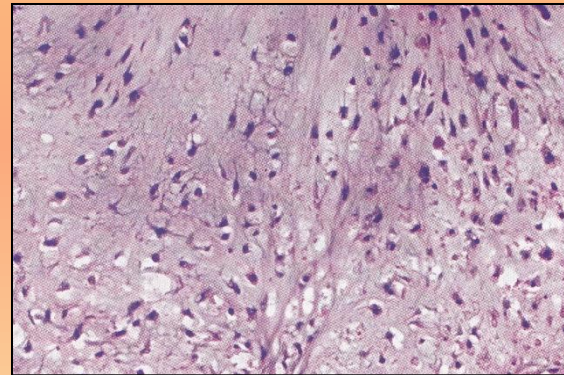
# Εγχόνδρωμα



Λόβια χόνδρου  
εντός του μυελού  
των οστών



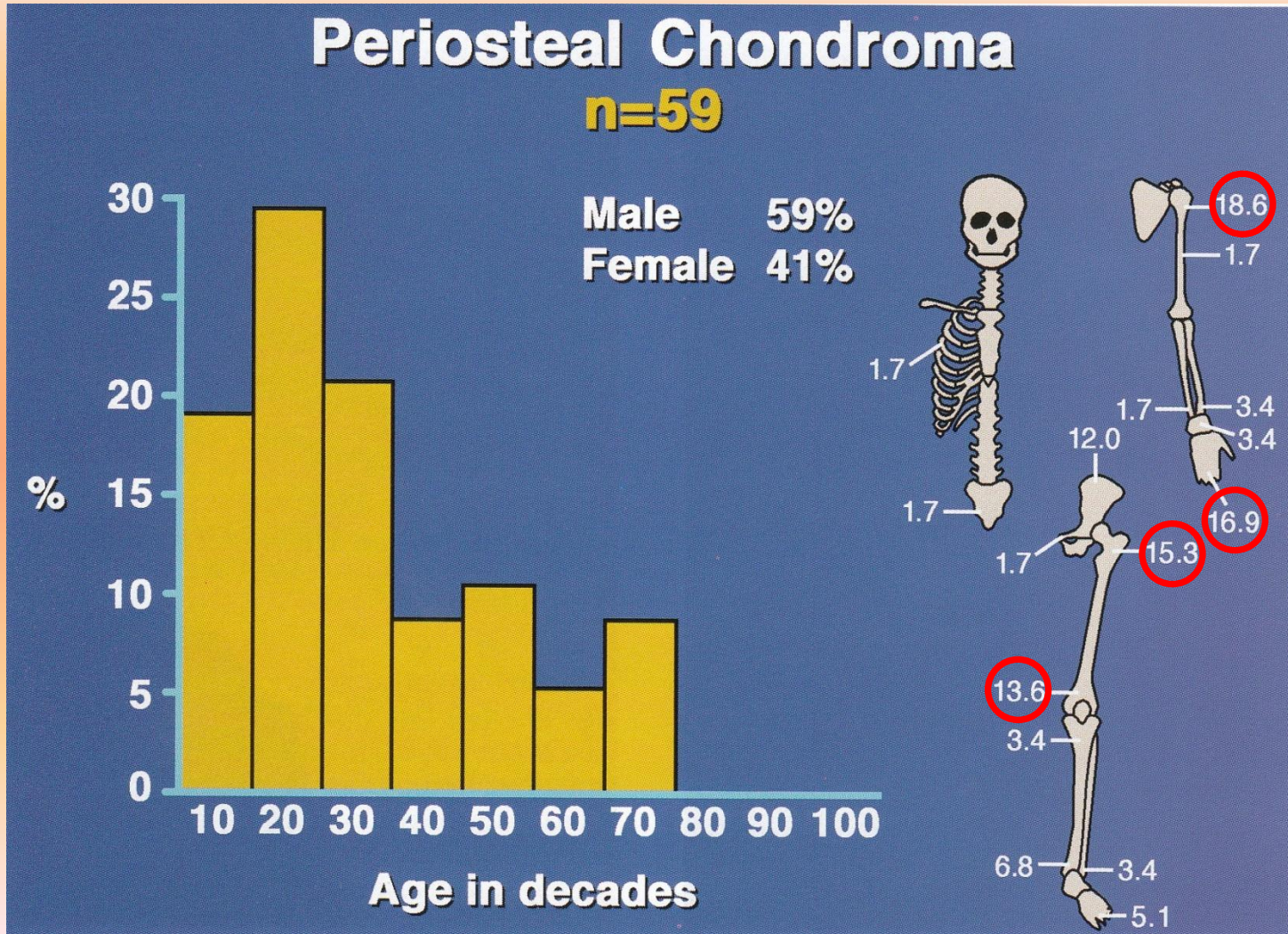
Περιχαρακώση από  
πεταλιώδες οστόν



Αυξημένη κυτταροβρίθεια, εστιακή  
μυξοειδής εκφύλιση, ευμεγέθεις  
πυρήνες (εγχόνδρωμα μικρών οστών)

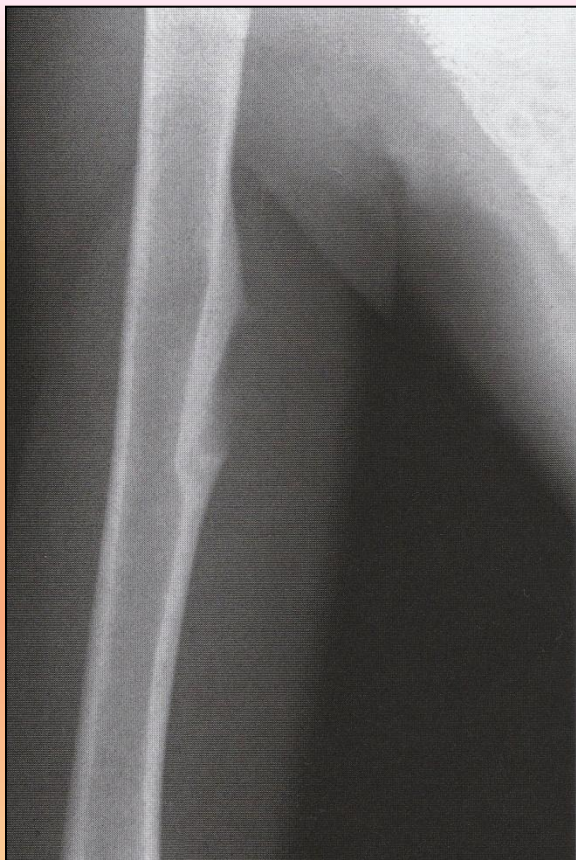
# Περιοστικό χόνδρωμα

- Αναπτύσσεται από το περίσσειο στην επιφάνεια του οστού
- Συχνά επώδυνο, συνήθως <6 εκ.



# Περιοστικό χόνδρωμα.

## Ακτινολογικά - Μακροσκοπικά ευρήματα

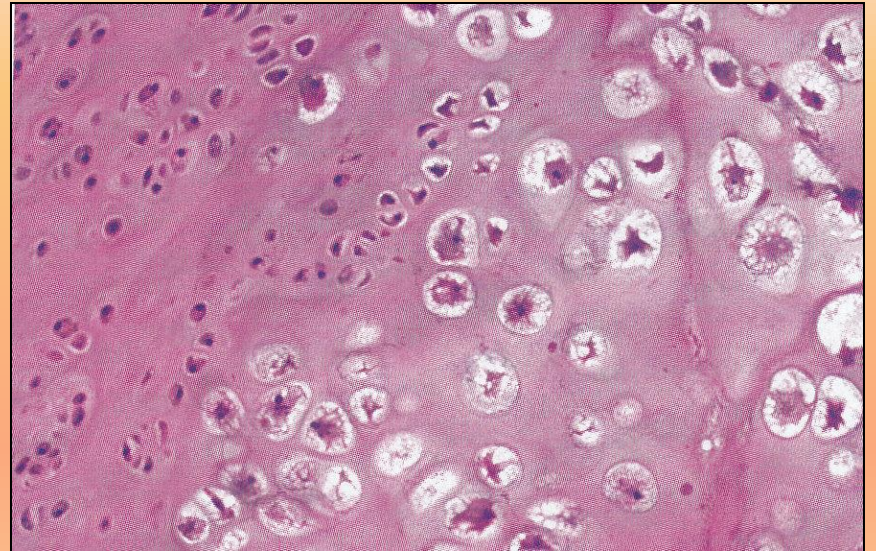
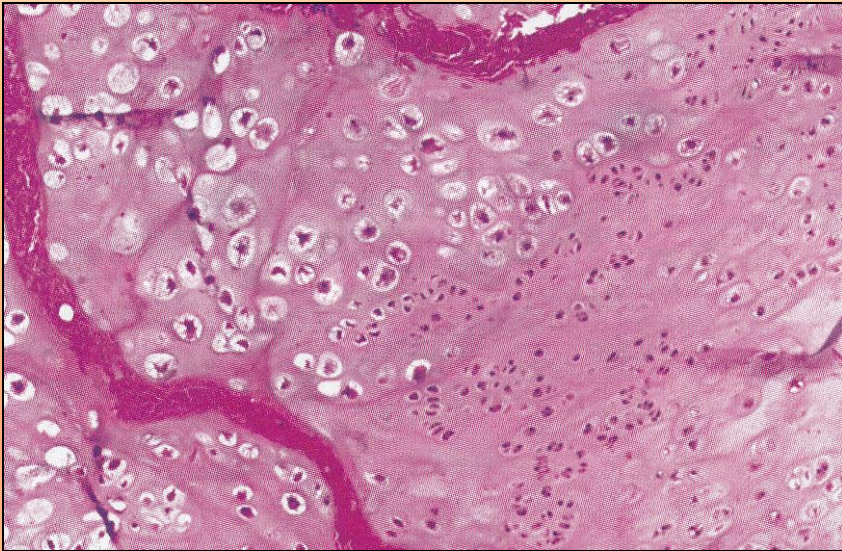


Περιοστική αλλοίωση σαφώς  
αφοριζόμενη από τη μυελική  
κοιλότητα με σκληρυντικό οστούν



Μικρή καλά περιγεγραμμένη  
αλλοίωση αναπτυσσόμενη στο φλοιό  
& επεκτεινόμενη στα μαλακά μόρια -  
απουσία επέκτασης στο μυελό

# Περιοστικό Χόνδρωμα. Μακροσκοπικά ευρήματα



**Αυξημένη κυτταροβρίθεια και ήπια πυρηνική ατυπία**

# Εγchonδρωμάτωση

**Πολλαπλά εγchonδρώματα**

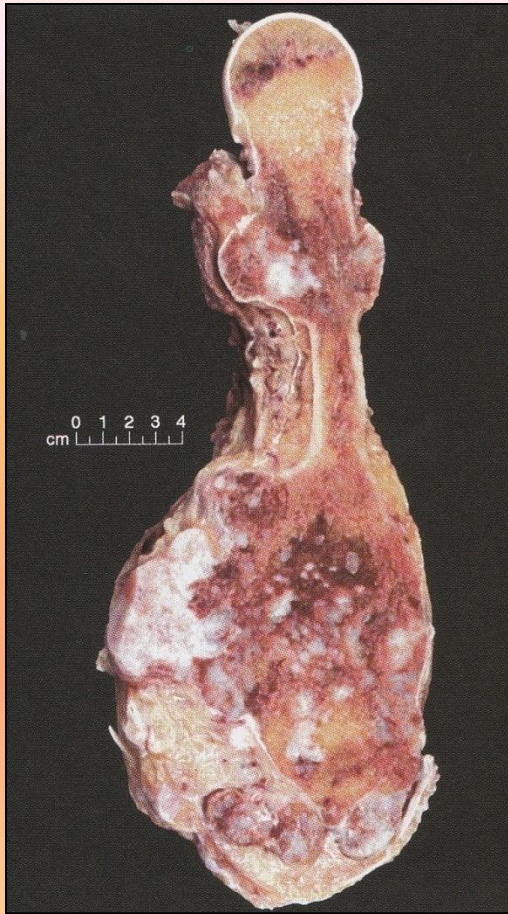
**Σκελετικές δυσπλασίες:**

**Νόσος Ollier → πολλαπλά εγchonδρώματα κυρίως στη μια πλευρά του σκελετού**

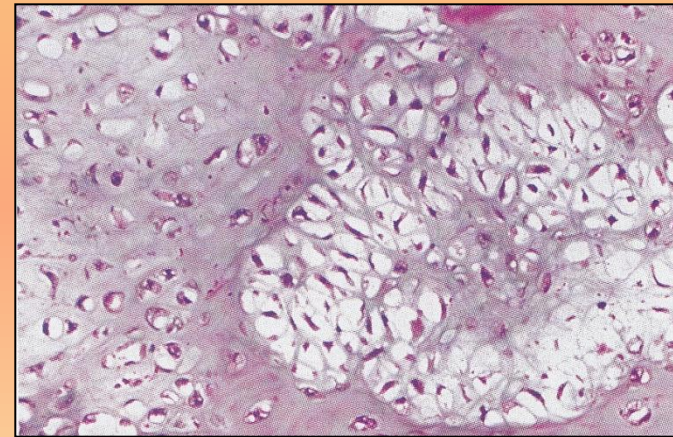
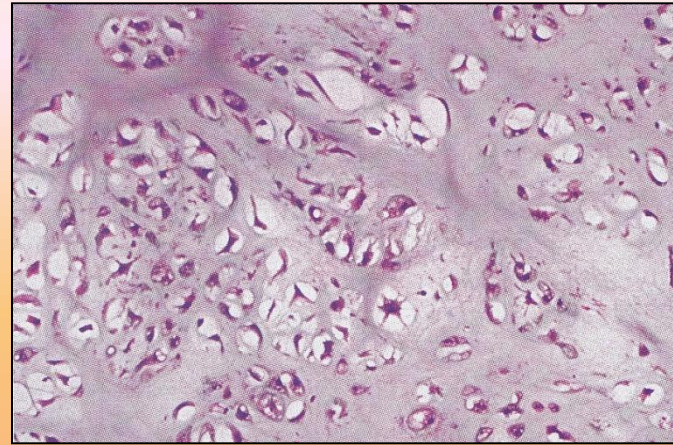
**Σύνδρομο Maffucci → πολλαπλά εγchonδρώματα & αγγειώματα των μαλακών μορίων**

**Κίνδυνος κακοήθους εξαλλαγής: 25% για τη νόσο Ollier  
20-30% για το  
σύνδρομο Maffucci  
(ποικίλες κακοήθειες)**

# Νόσος Ollier



Πολλαπλά οζίδια χόνδρου  
σε όλο το μήκος του μηριαίου



↑ κυτταροβρίθεια, ήπια ατυπία,  
επιμήκεις πυρήνες



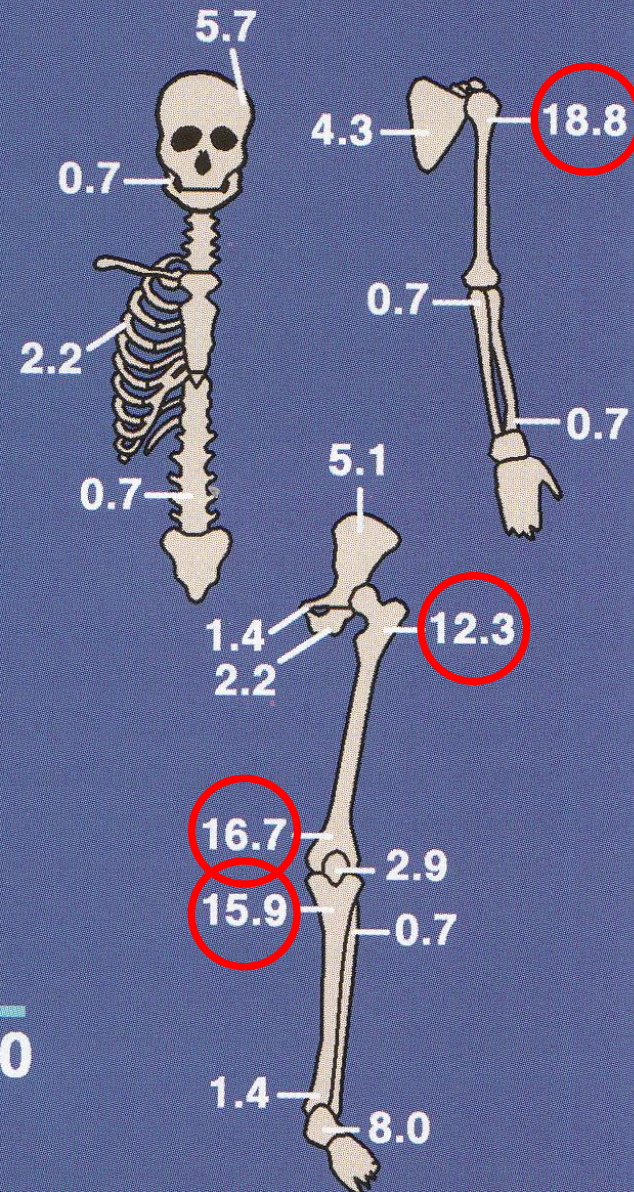
# Χονδροβλάστωμα

- **Ορισμός:** Καλοήθης οστικός όγκος που χαρακτηρίζεται από την παρουσία χονδροειδούς, αναπτύσσεται στις επιφύσεις των μακρών οστών σκελετικά ανώριμων ατόμων και δημιουργεί ιστολογικά διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα με τον οστικό γιγαντοκυτταρικό όγκο
- **Συχνότητα:** <2% όλων των οστικών όγκων
- **Κλινική εικόνα:** Εντοπισμένος πόνος μακράς διάρκειας και δυσκαμψία της άρθρωσης

# Chondroblastoma

**n=138**

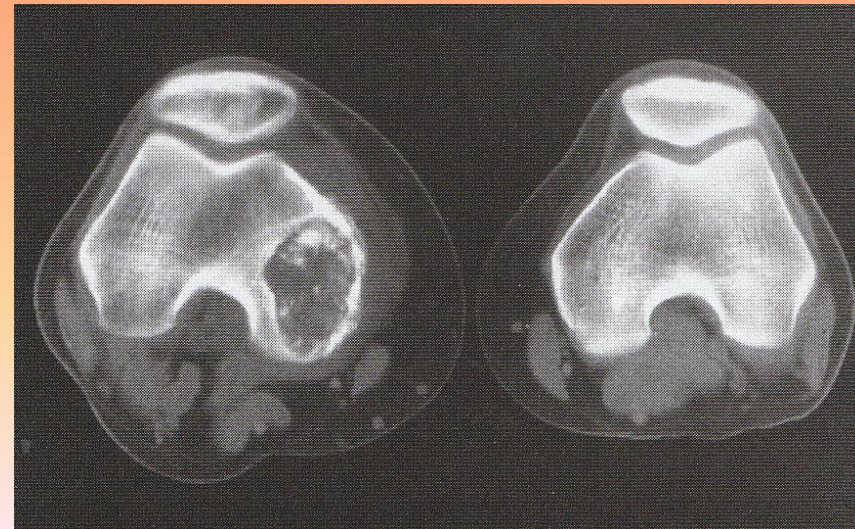
Male 59%  
Female 41%



# Χονδροβλάστωμα.

## Ακτινολογικά ευρήματα

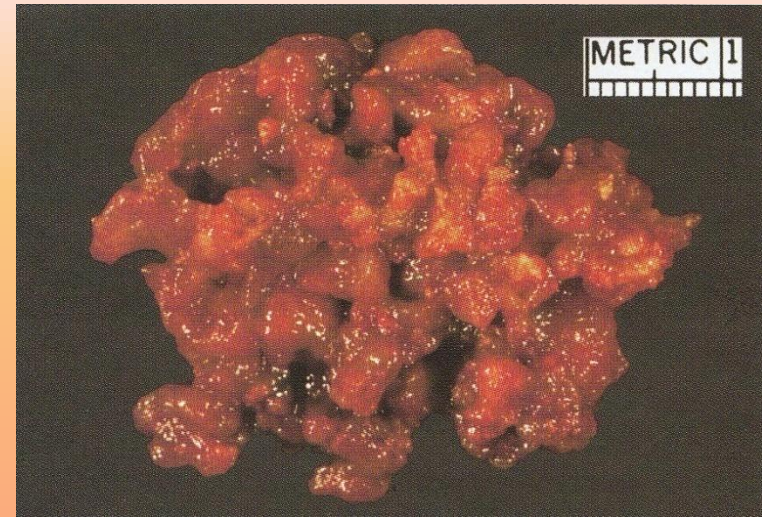
- Λυτική αλλοίωση στην επίφυση (→ μετάφυση) μακρών οστών
- Προσβολή μυελού
- Συνήθως <5 εκ
- Σκληρυντική περιφέρεια (50%)
- Περιοστική αντίδραση (10%)
- Περιογκικό οίδημα (MRI)



# Χονδροβλάστωμα.

## Μακροσκοπικά - Μικροσκοπικά ευρήματα

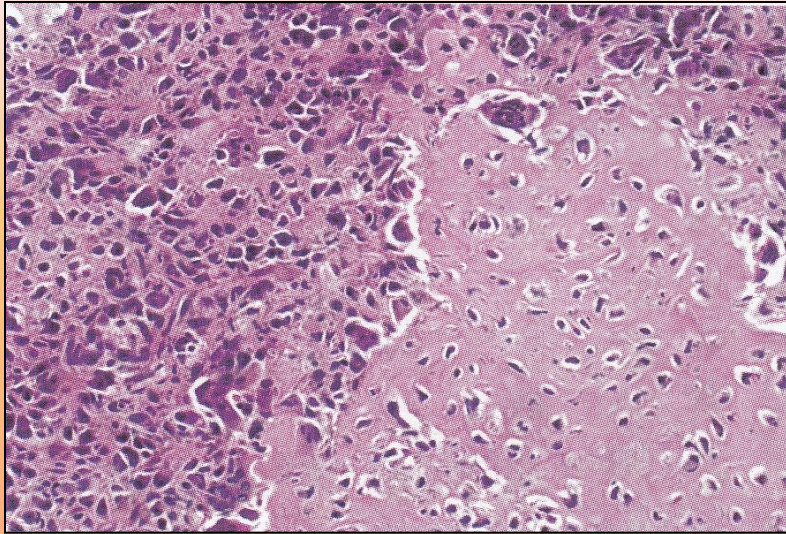
- Λοβιώδες πρότυπο
- Ποικίλος αριθμός γιγαντοκυττάρων
- Μονοπύρηννα κύτταρα με εντομή του πυρήνα (χονδροβλάστες)
- Απουσία εμφανούς πυρηνίου
- ↓ Μιτώσεις
- Χονδροειδές
- Αποτιτάνωση δίκην ‘δαντέλλας’
- Ενίοτε: ατρακτόμορφα/επιθηλιόμορφα κύτταρα, αιμαγγειοπερικυτωματώδης αρχιτεκτονική, ανευρυσματική μορφολογία



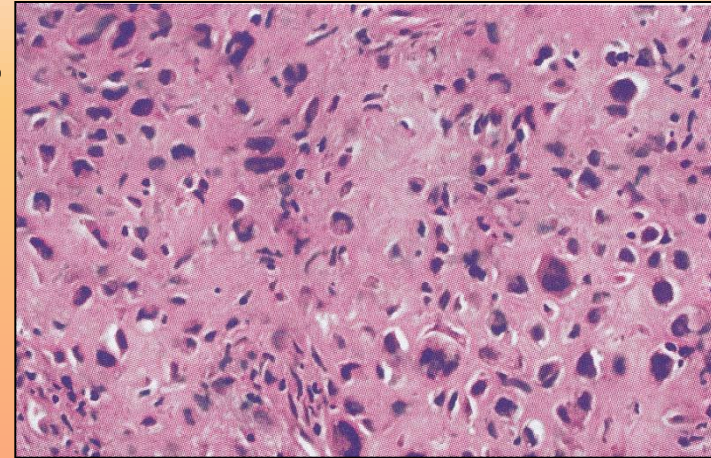
Καστανόφαιος  
λοβωτός όγκος με  
κιτρινωπές περιοχές  
αποτιτάνωσης

# Χονδροβλάστωμα.

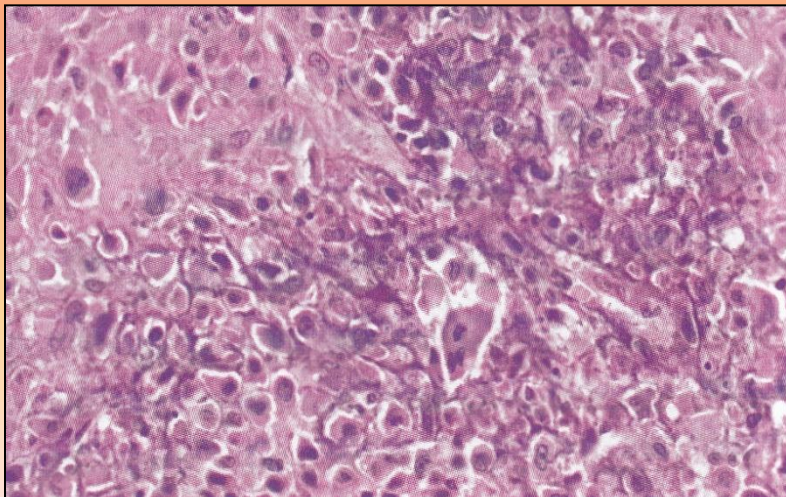
## Μικροσκοπικά ευρήματα



**Χονδροειδές,  
μονοπύρηννα  
κύτταρα,  
γίγαντοκύτ-  
ταρα**



**Άτυπα κύτταρα**

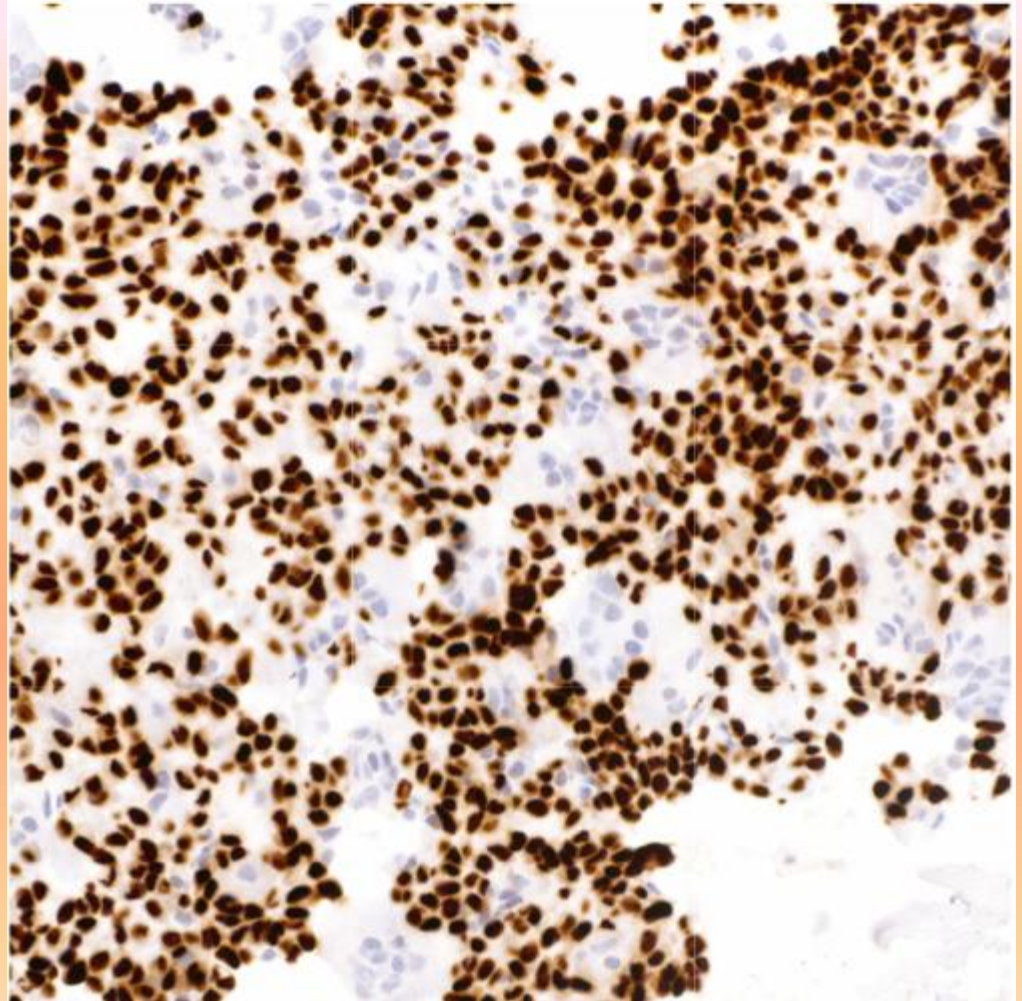


**Αποτιάνωση  
δίκηνη  
'δαντέλλας'**

# Χονδροβλάστωμα.

**Ανοσοφαινότυπος: S100,  
SOX9, DOG1, p63, SMA,  
KerAE1/AE3, ERG**

**Μοριακά ευρήματα:  
Μετάλλαξη H3F3K36M,  
κατά κανόνα H3F3B**



# **Χονδροβλάστωμα.**

## **Διαφορική διάγνωση**

### **1. Γιγαντοκυτταρικός όγκος οστών**

**Απουσία χονδροειδούς - αποτιάνωσης**

**Απουσία πυρηνικών εντομών**

**Απουσία αντιδραστικής σκλήρυνσης**

**(σκελετικά ώριμα άτομα)**

### **2. Χονδρομυξοειδές ίνωμα**

**Εντόπιση**

### **3. Οστεοσάρκωμα**

**Αρχιτεκτονική δίκην ‘ταπήτιου’**

**Διήθηση οστού**

# Χονδροβλάστωμα

- Πρόγνωση:
  - Ποσοστό υποτροπής μετά από απόξεση: 10-18%
  - «Επιθετικό χονδροβλάστωμα»: τοπική υποτροπή - «καλοήθεις» πνευμονικές μεταστάσεις
- Η ιστολογική εικόνα δεν προδικάζει τη βιολογική συμπεριφορά

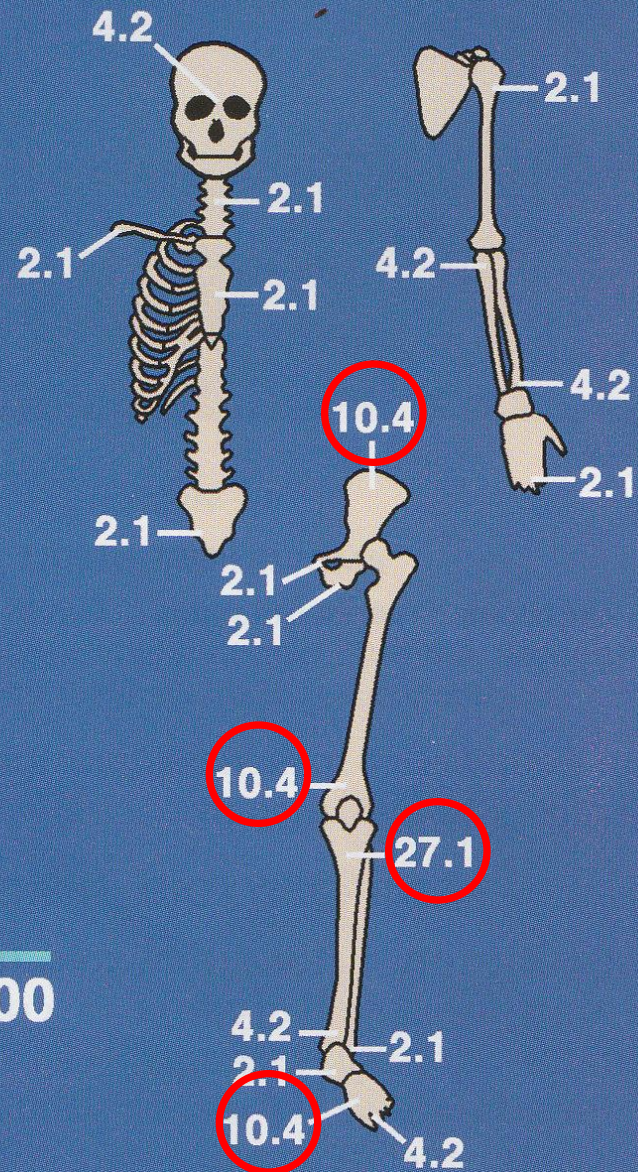


# Χονδρομυξοειδές ίνωμα

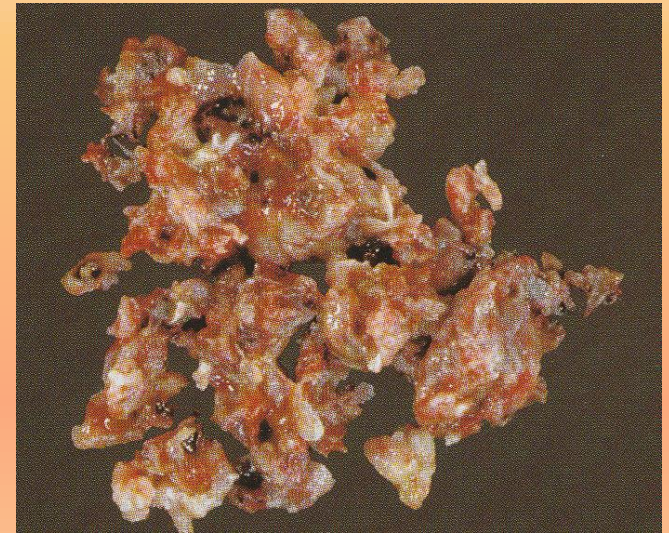
- **Ορισμός:** Καλοήθης όγκος της μετάφυσης των μακρών οστών αποτελούμενος από λόβια ατρακτόμορφων ή αστεροειδών κυττάρων και μυξοειδές/χονδροειδές υπόστρωμα
- Πολύ σπάνιος
- **Κλινική εικόνα:** Πόνος μακράς διάρκειας  
Διόγκωση και παθολογικά κατάγματα (σπανιότερα)

# Chondromyxoid Fibroma

n=48



# Χονδρομυξοειδές ίνωμα. Ακτινολογικά και μακροσκοπικά ευρήματα



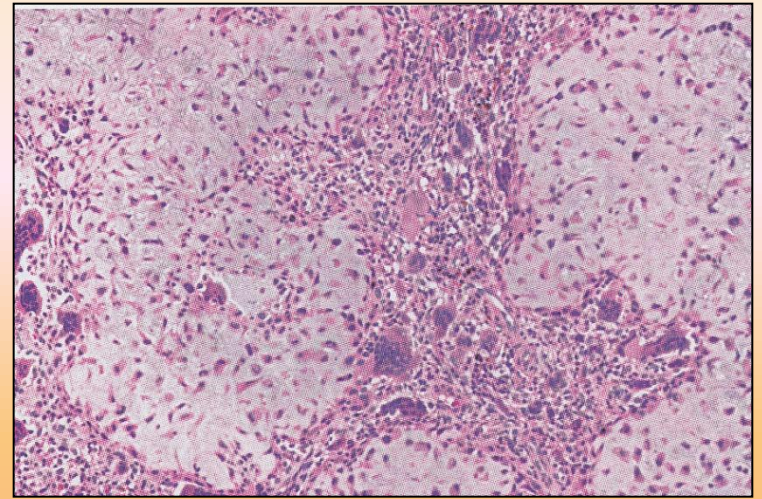
**Περιγραπτή λυτική  
αλλοίωση στην  
υπερκονδύλια  
περιοχή του άπω  
μηριαίου**

**Λυτική αλλοίωση  
στο κέντρο της εγγύς  
φάλαγγας του μεγάλου  
δακτύλου (ομοιότητα  
με εγχόνδρωμα)**

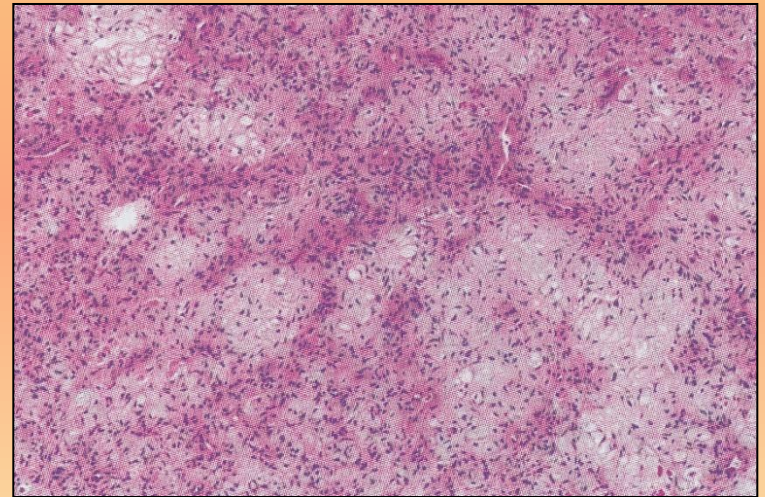
**Ζελατινώδης όψη**

# Χονδρομυξοειδές ίνωμα - Μικροσκοπικά ευρήματα

- Λοβιώδες πρότυπο
- Ατρακτόμορφα/αστεροειδή (σπάνια επιθηλιόμορφα) κύτταρα
- Μυξοειδές υπόστρωμα
- ↑ κυτταροβρίθεια στην περιφέρεια των λοβίων
- Οστεοκλαστικού τύπου γιγαντοκύτταρα μεταξύ λοβίων
- Σπάνια υαλοειδής χόνδρος
- (Εκφυλιστική) ατυπία (20-30%)
- Σπάνιες μιτώσεις
- SMA/CD34 + στην περιφέρεια των λοβίων
- ERG και SOX9 σε ατρακτόμορφα και αστεροειδή κύτταρα
- S100+ σε χονδρόμορφες και ενίοτε μυξοειδείς περιοχές



Μακρολοβιώδες πρότυπο



Μικρολοβιώδες πρότυπο

# Χονδρομυξοειδές ίνωμα. Διαφορική διάγνωση

- **Χονδροσάρκωμα**

Ακτινολογικά ευρήματα

Πυρηνική ατυπία

Απουσία ↓ κυτταροβρίθειας στο κέντρο των λοβίων

- **Χονδροβλάστωμα**

Επιφυσιακή αλλοίωση

Απουσία μυξοειδούς υποστρώματος

- **Πρόγνωση:** πιθανότητα τοπικής υποτροπής 20% μετά από απόξεση της βλάβης

# Χονδρομεσεγχυματικό αμάρτωμα του θωρακικού τοιχώματος

**Ορισμός:** Καλοήθης αλλοίωση εμφανιζόμενη στις πλευρές αποτελούμενη από **χόνδρο, κύστεις και ατρακτόμορφα κύτταρα**

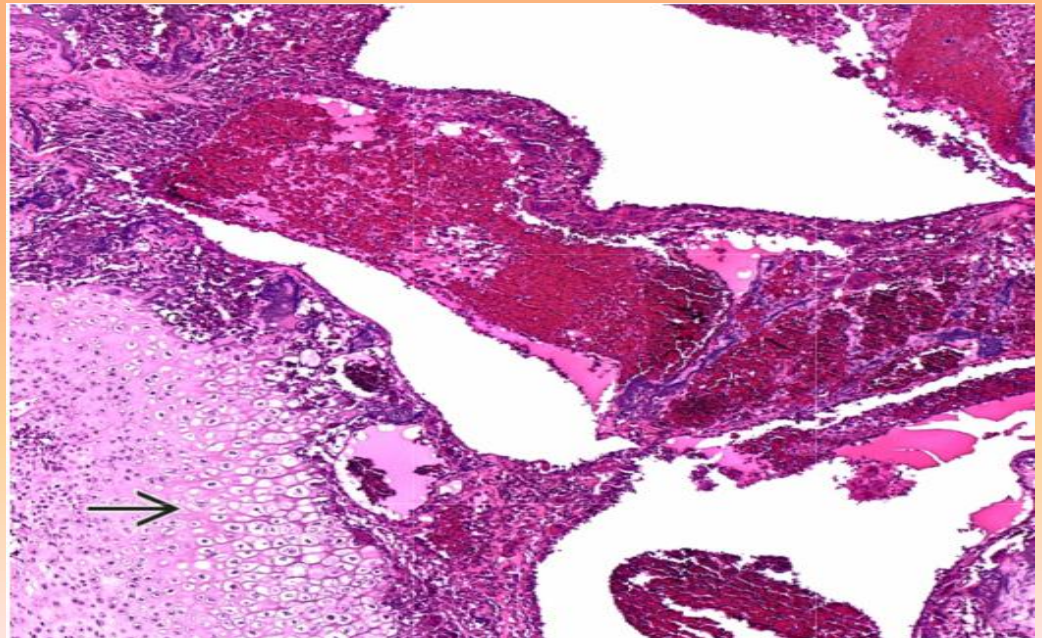
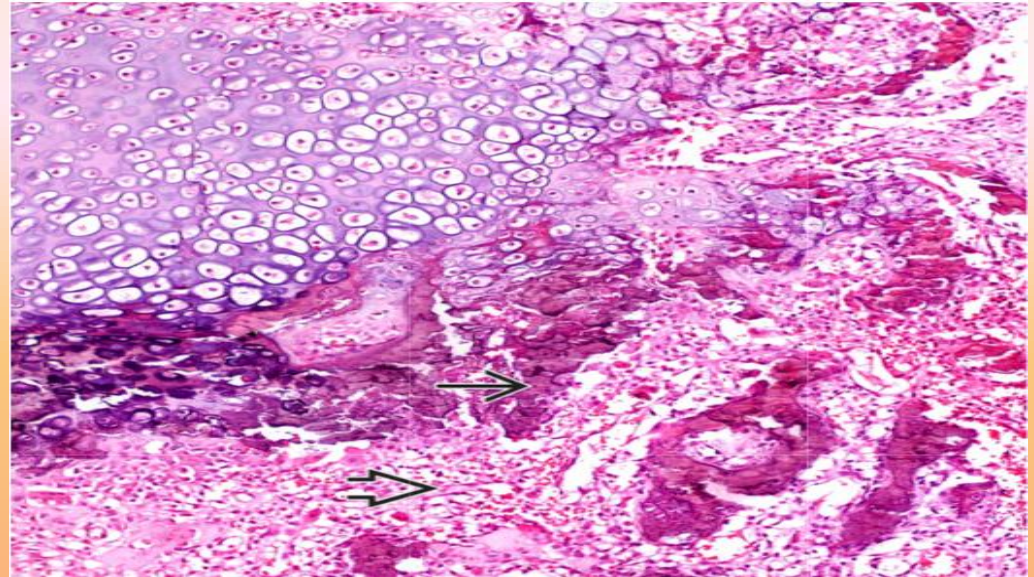
**Κλινικά χαρακτηριστικά:**

- Προσβολή 1 ή περισσότερων πλευρών, σπάνια στη σπονδυλική στήλη
- Εμφάνιση σε **νεογνά – νήπια, σπάνια σε ενήλικες**
- Παραμόρφωση θωρακικού τοιχώματος



# Χονδρομεσεγγυματικό αμάρτωμα του θωρακικού τοιχώματος – Ιστολογικά ευρήματα

- Οζίδια χόνδρου τύπου επιφυσιακής πλάκας  
>κυτταροβριθή με ήπια ατυπία
- Κυστικοί χώροι με αίμα, τύπου ανευρυσματικής κύστης
- Ατρακτοκυτταρικό στοιχείο  
>κυτταροβριθές, μιτωτικά δραστήριο  
>περιοχές κολλαγονοποίησης
- Αδρό πεταλιώδες οστούν



# Οστεοχονδρομύξωμα

**Ορισμός:** Καλοήθης, ενίοτε τοπικά επιθετική αλλοίωση με παραγωγή χονδροειδούς και οστεοειδούς και εκτεταμένης παρουσίας μυξοειδούς εκφύλισης, κατά κύριο λόγο σε ασθενείς με σύνδρομο Carney

**Ηλικία:** παιδιά > ενήλικες

**Εντόπιση:** ρινική περιοχή, διάφυση κερκίδας και κνήμης > πλευρές, θωρακικό τοίχωμα και σπονδυλική στήλη

**Απεικονιστικά ευρήματα:** - Λυτική **περισστική** αλλοίωση με **περισστική** αντίδραση  
- **Εκτατική αλλοίωση** με σκληρυντικές και λυτικές περιοχές

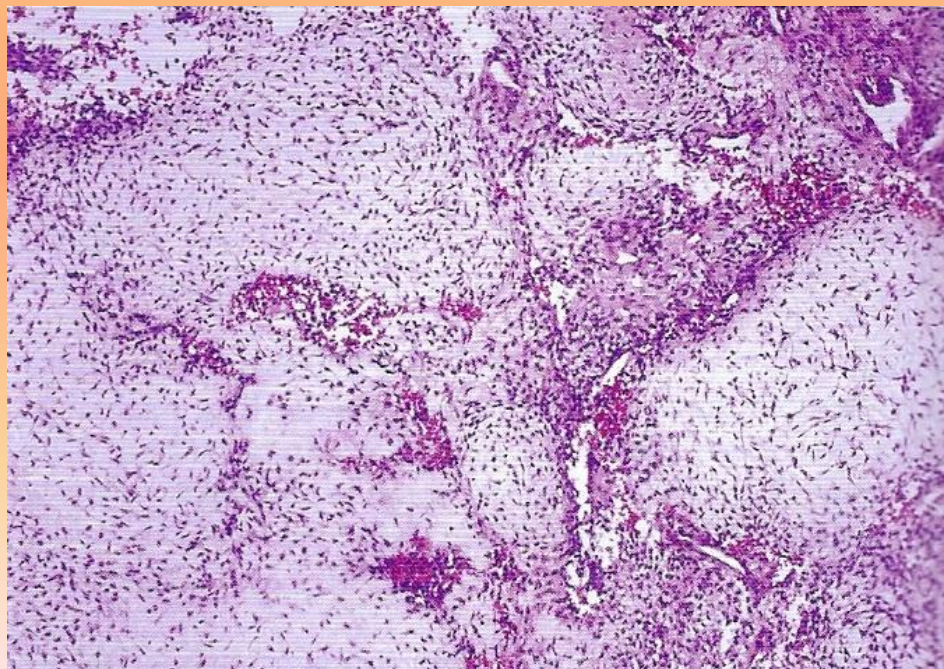
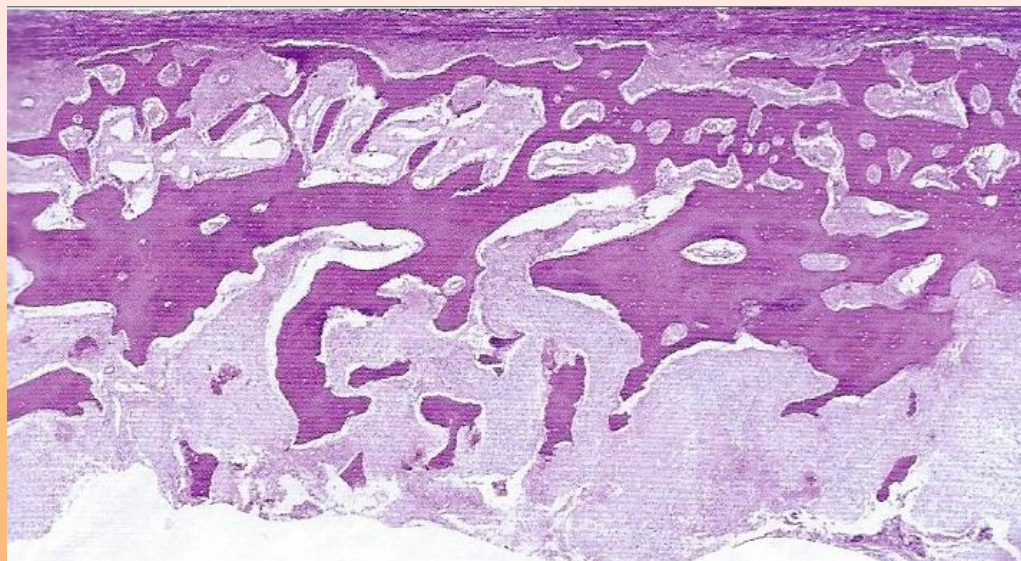


# Οστεοχονδρομύξωμα – Ιστολογικά ευρήματα

- Πολυγωνικά αστεροειδή, υποστρογγυλα ή ενίοτε ατρακτόμορφα κύτταρα, πλούσια σε γλυκογόνο, σε λοβιώδεις αθροίσεις ή διάχυτα αναπτυσσόμενα
- Απουσία ατυπίας, σπάνιες μιτώσεις
- Θεμέλια ουσία: ασθενώς βασεόφιλη έως χονδρομόρφη
- Κύτταρα τύπου χονδροβλάστης και οστεοβλάστης
- Παρουσία ώριμου χόνδρου και όζων υαλοειδοποιημένου ινώδους οστού που οστεοποιείται

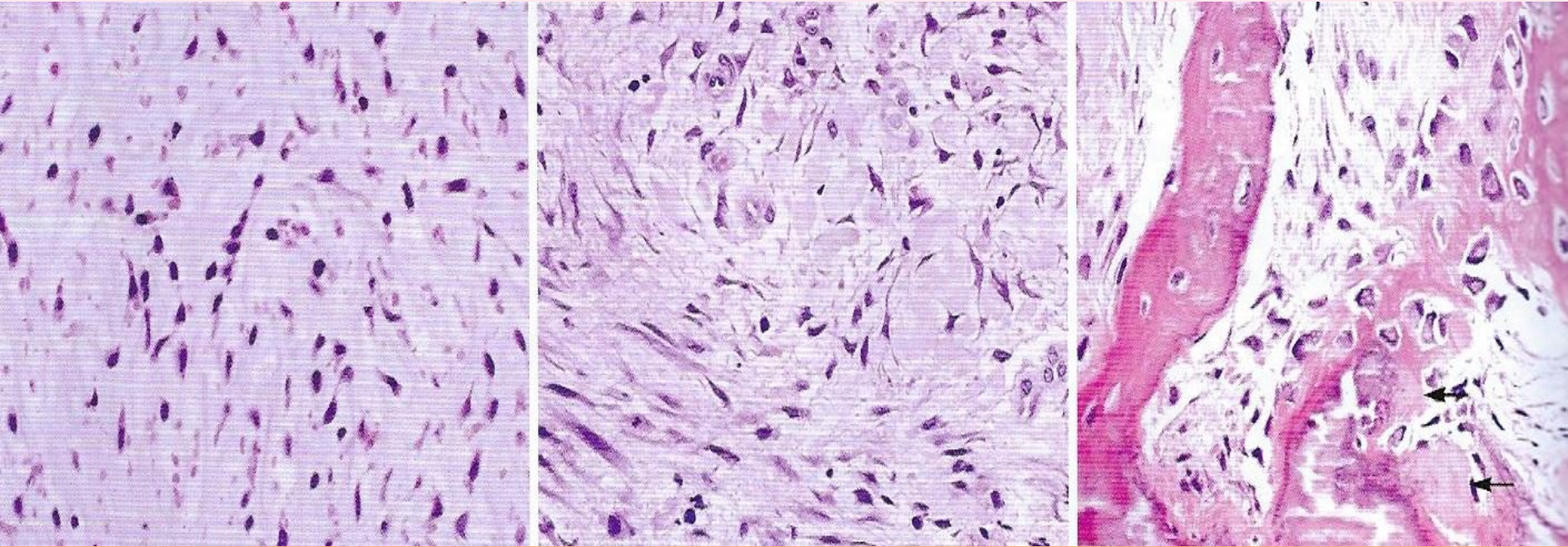
# Οστεοχονδρομύξωμα – Ιστολογικά ευρήματα

Υποκυτταρικός  
νεοπλασματικός ιστός  
που διαβρώνει τον φλοιό



Λόβια με μυξωματώδη  
εκφύλιση

# Οστεοχονδρομύξωμα – Ιστολογικά ευρήματα



**Πολυγωνικά κύτταρα με παραγωγή οστεοειδούς**

# Συνοβιακή χονδρωμάτωση

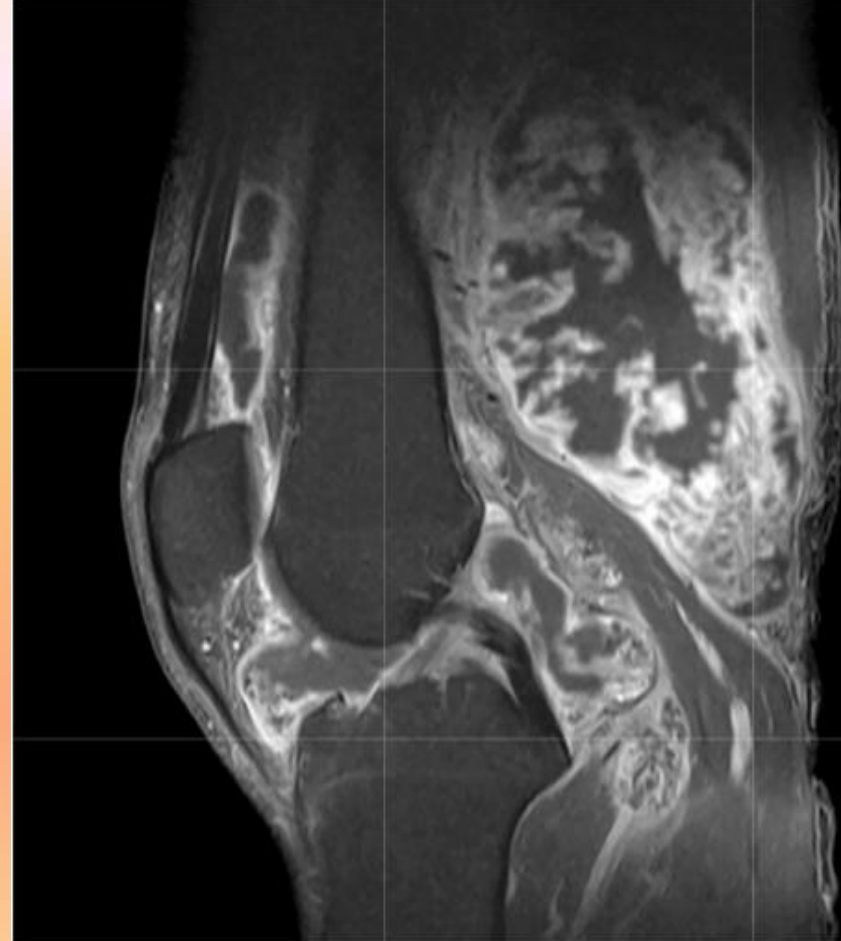
**Ορισμός:** Τοπικά επιθετικό νεόπλασμα αποτελούμενο από **λόβια υαλοειδούς χόνδρου** που αναγνωρίζονται **εντός της άρθρωσης**, στον υπορογόνο ιστό του αρθρικού υμένα και στο τενόντιο έλυτρο

**Ηλικία:** 3<sup>η</sup> – 5<sup>η</sup> δεκαετία

**Εντόπιση:** Μεγάλες αρθρώσεις

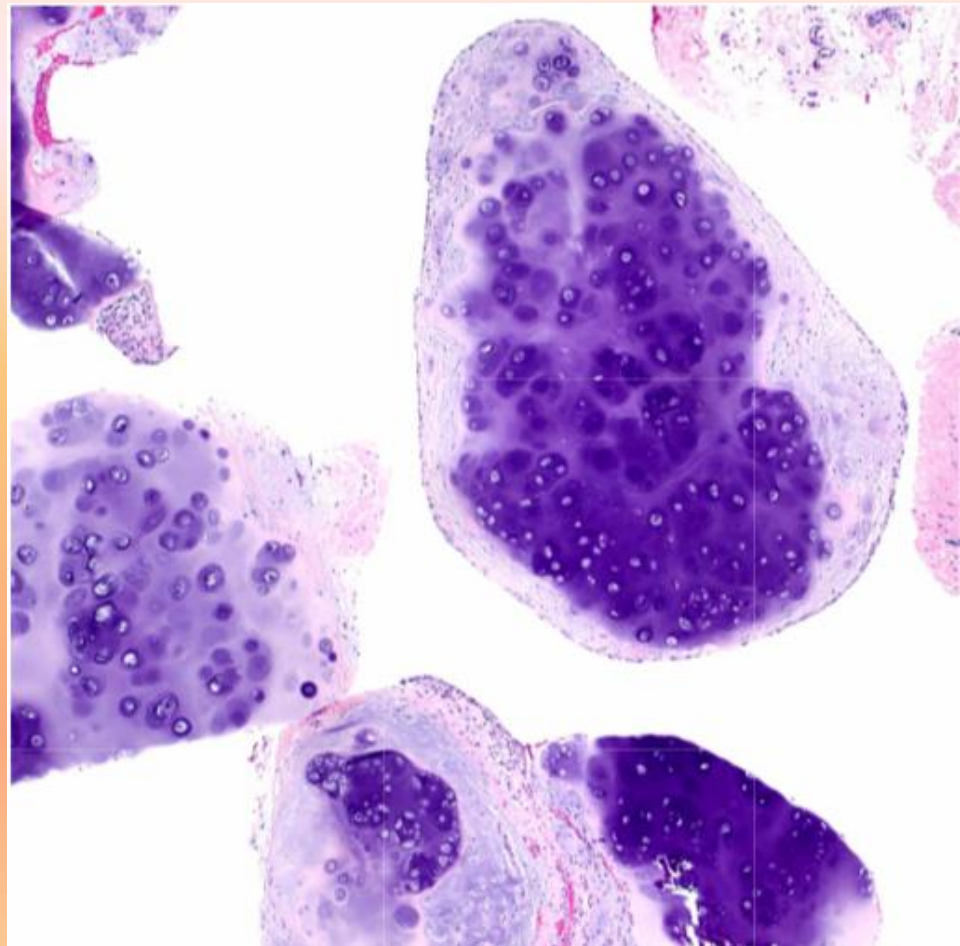
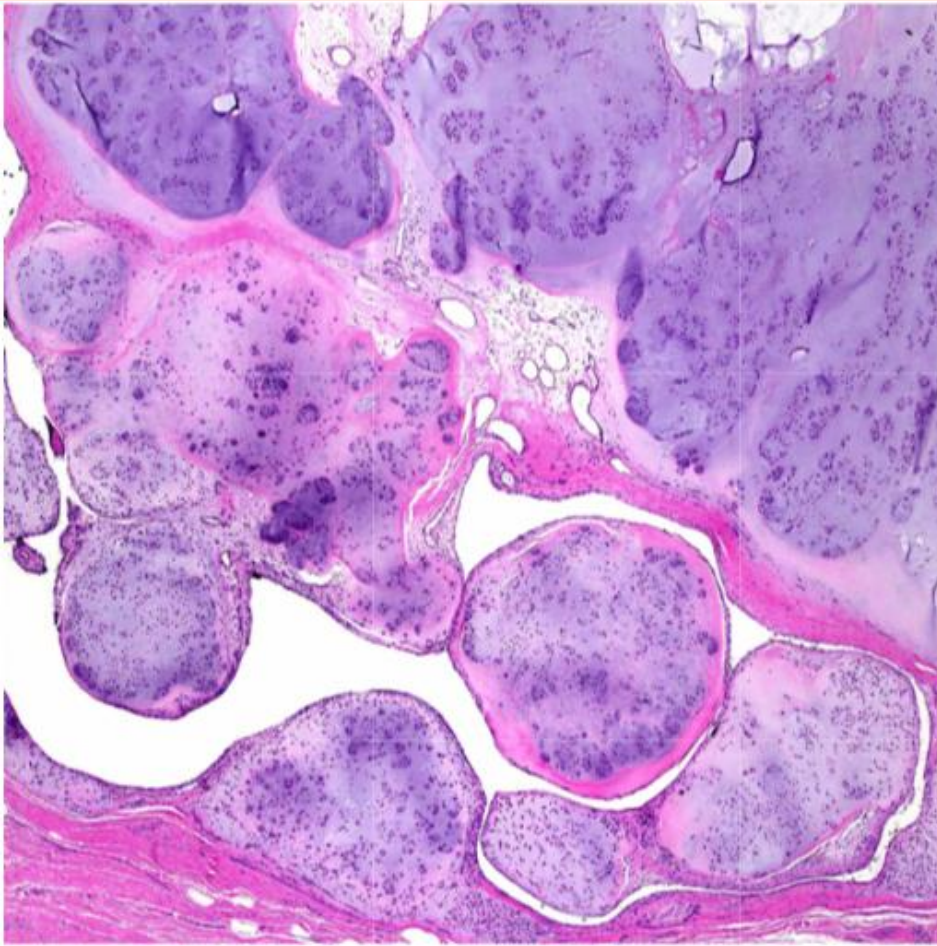
**Τοπική υποτροπή:** 15-20%, κακοήθης εξαλλαγή 5-10%

# Συνοβιακή χονδρωμάτωση – Ιστολογικά ευρήματα



**Παρουσία πολλαπλών ακτινοπυκνωτικών αλλοιώσεων εντός της άρθρωσης του γόνατος. (Απλή ακτινογραφία – αντίστοιχη μαγνητική τομογραφία)**

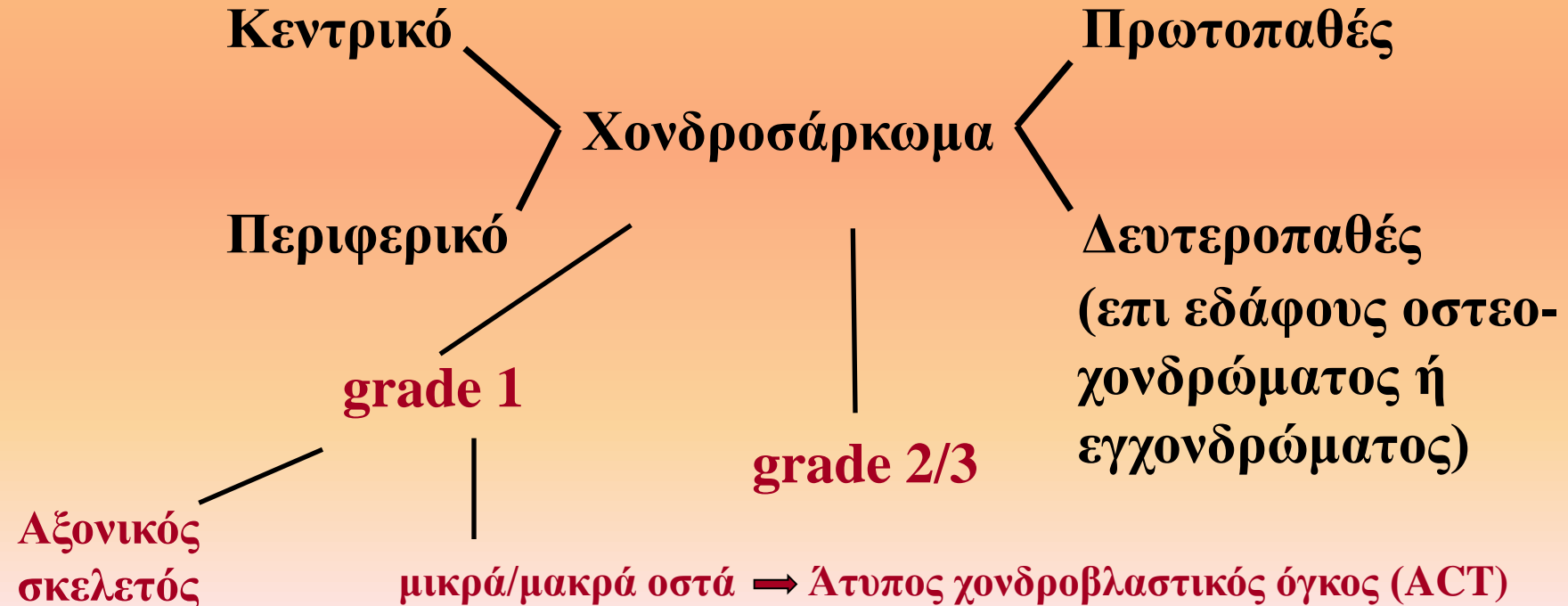
# Συνοβιακή χονδρωμάτωση – Ιστολογικά ευρήματα



**Κυτταροβριθή οζίδια υαλοειδούς χόνδρου, περιβαλλόμενα από ορογόνια κύτταρα, ελεύθερα ή σε επαφή με την ορογόνια μεμβράνη**

# Χονδροσάρκωμα

- Ορισμός: Κακοήθης όγκος αποτελούμενος από θεμέλια ουσία χόνδρου και νεοπλασματικά χονδροκύτταρα, χωρίς ένδειξη παραγωγής οστεοειδούς από τα νεοπλασματικά κύτταρα



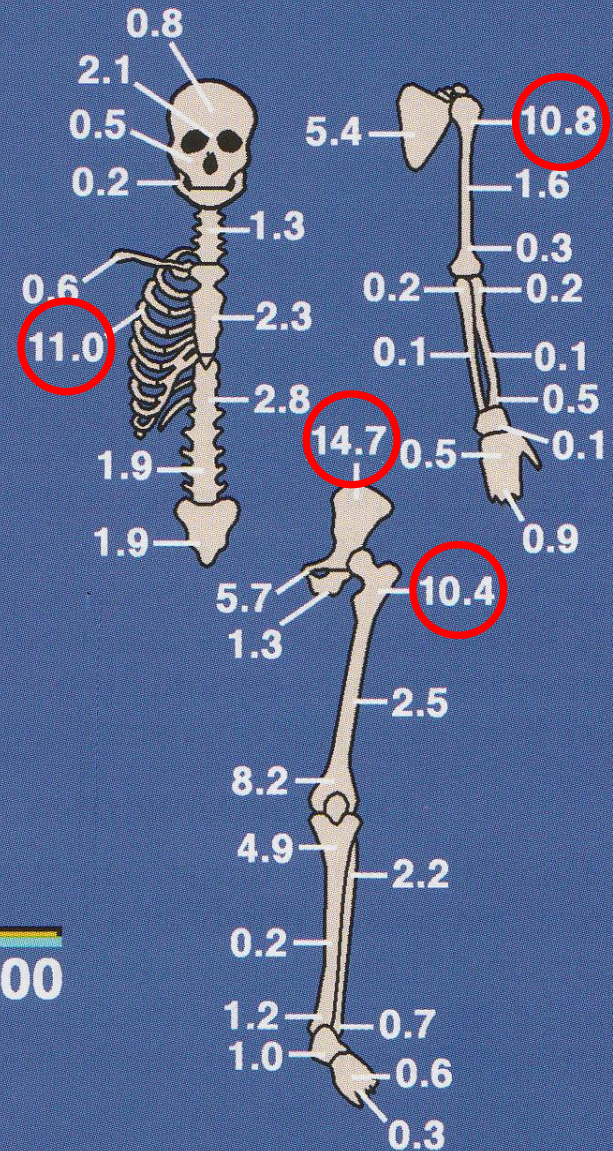
# Πρωτοπαθές κεντρικό (συμβατικό) χονδροσάρκωμα

- **Ορισμός:** Χονδροσάρκωμα ενδομυελικά αναπτυσσόμενο σε φυσιολογικό οστούν
- **Συχνότητα:**
  - Συχνότερος τύπος χονδροσαρκώματος (>85-90%)
  - 20% των κακοήθων οστικών όγκων
  - Τρίτος πλέον συχνός πρωτοπαθής κακοήθης οστικός όγκος (μετά το μυέλωμα και το οστεοσάρκωμα)



# Chondrosarcoma

n=992



Η πλειοψηφία των κακοήθων χονδροβλαστικών όγκων της βάσης του κρανίου είναι χονδροειδή χορδώματα & εκείνοι των γνάθων χονδροβλαστικά οστεοσαρκώματα

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα

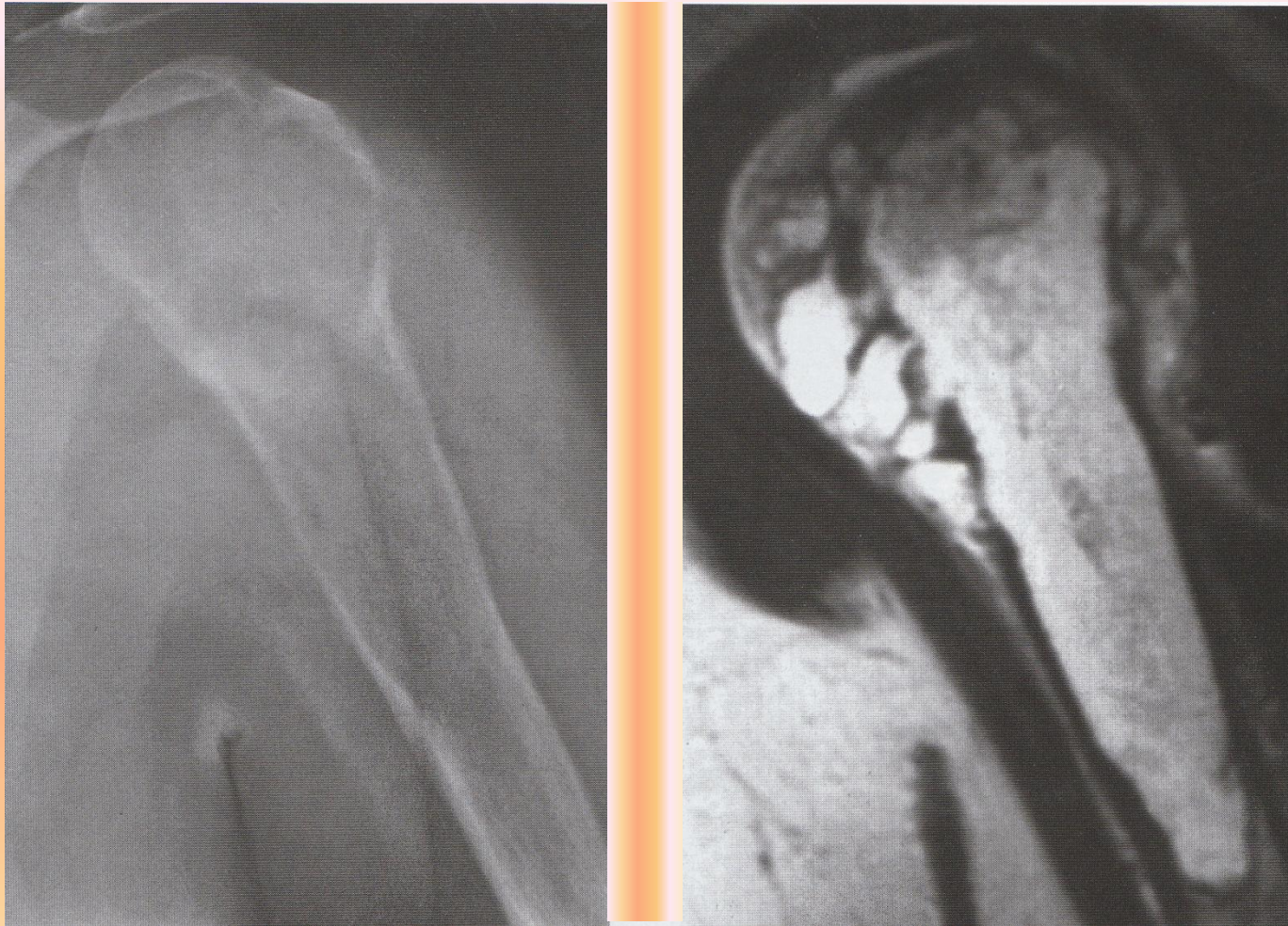
- Κλινική εικόνα: Πόνος μακράς διάρκειας βαθμιαία επιδεινούμενος
- Προσβολή διάφυσης-μετάφυσης
- Διάταση οστού
- Λυτική βλάβη με στικτές ή δακτυλιοειδείς αποτιτανώσεις
- Διάβρωση/πάχυνση φλοιού
- Επέκταση στα μαλακά μέρια (MRI)

«Διάταση οστού & πάχυνση φλοιού → χονδροσάρκωμα»

Εντύπωμα στην ενδοστική επιφάνεια, περιοστική αντίδραση, δακτυλιοειδείς αποτιτανώσεις

Εντύπωμα στην ενδοστική επιφάνεια

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα



**Χονδροσάρκωμα βραχιονίου με επέκταση στα μαλακά μόρια**

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Μακροσκοπική εικόνα



Κεντρική κυστική  
εκφύλιση, νέκρωση,  
μυξοειδής εκφύλιση



Διήθηση μυελού  
Πάχυνση φλοιού  
Μυξοειδής εκφύλιση

Λοβιώδης όψη, αποτιτάνωση  
«Χονδροβλαστικοί όγκοι του  
στέρνου είναι κατά κανόνα  
κακοήθεις»

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα

## Μικροσκοπική εικόνα

- Λόβια νεοπλασματικών χονδροκυττάρων

Κυτταροβρίθεια

Χαρακτηριστικά της θεμέλιας ουσίας  
(μυξοειδής ή όχι)

Μιτώσεις

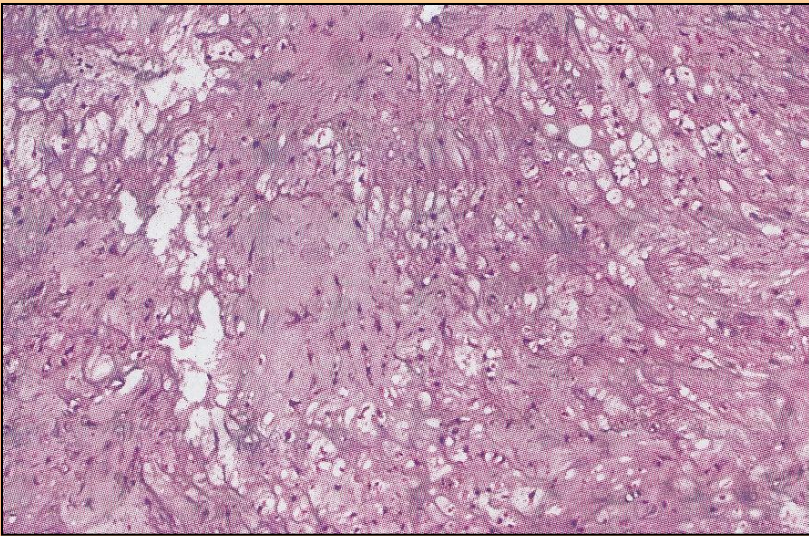
Κυτταρολογικά χαρακτηριστικά

Σχέση του όγκου με το οστόν

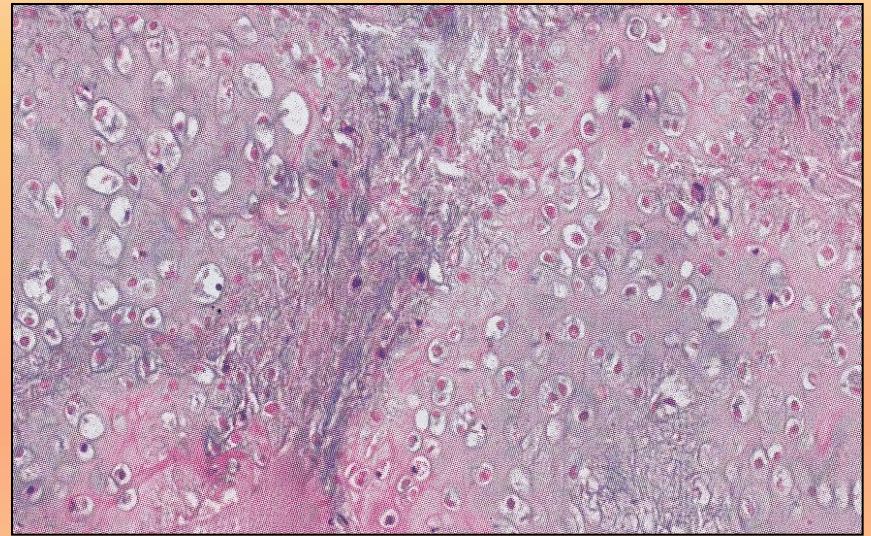
(«διηθητική συμπεριφορά») → διάγνωση χονδροσαρκώματος

Καθορισμός  
βαθμού  
κακοήθειας

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα

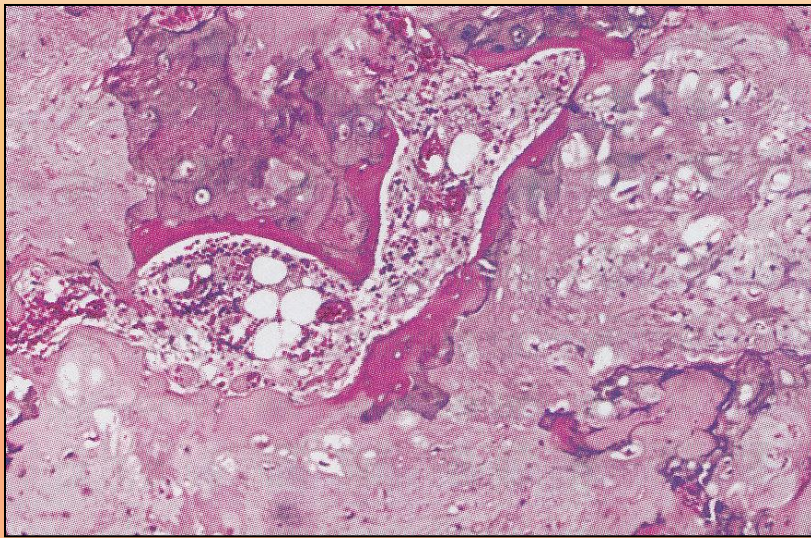


Εκφύλιση - μυξοειδές υπόστρωμα



Περιοχή νέκρωσης

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα



**Εγκλωβισμός οστεοδοκίδων**



**Διήθηση σπογγώδους οστού  
από χονδροσάρκωμα**

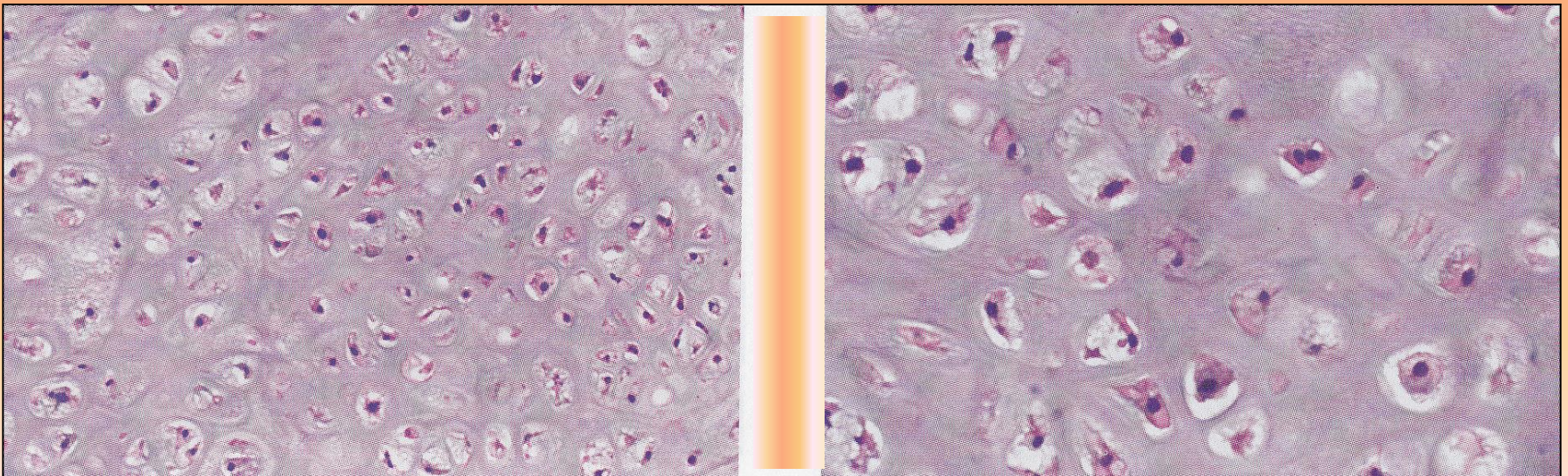
# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα.

## Βαθμοποίηση

**Grade 1: Δ.δ. από εγχόνδρωμα**

(+ κλινικά άτυπος χονδροβλαστικός όγκος/απεικονιστικά χαρακτηριστικά)

- Μικρές εστίες νέκρωσης
- Διύρηνα χονδροκύτταρα
- ↑ Κυτταροβρίθεια - κυτταρολογική ατυπία
- Απουσία μιτώσεων
- Διηθητική συμπεριφορά



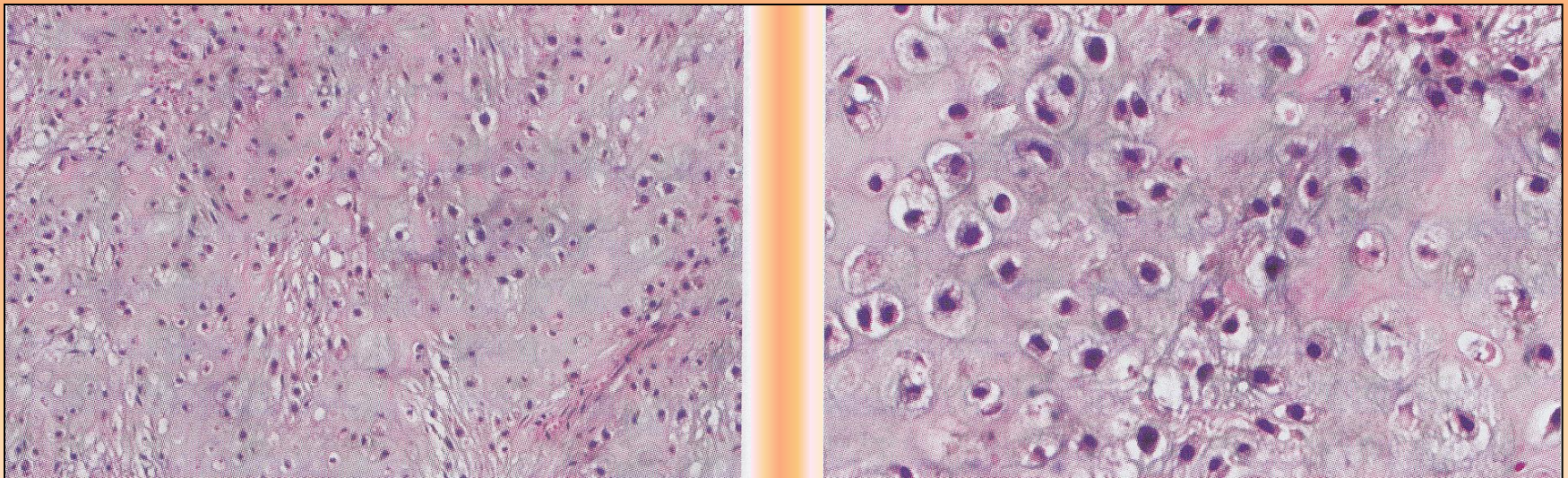


# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

**Grade 2: Κυτταρολογική ατυπία και κυτταροβρίθεια εντονότερες σε σχέση με grade 1 – παρουσία σπάνιων μιτώσεων**

→ Περιοχές νέκρωσης

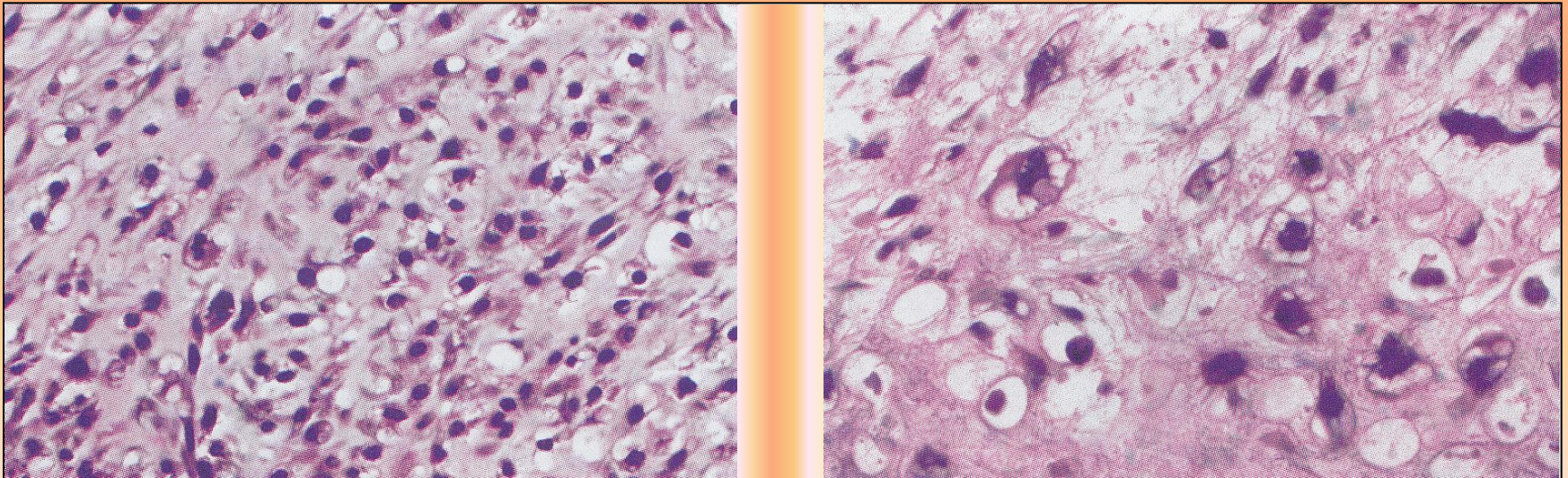
→ Αυξημένη κυτταροβρίθεια στην περιφέρεια των λοβίων (<2/10 HPF)



# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

**Grade 3: ↑↑↑ κυτταροβρίθεια & πυρηνική ατυπία**

- Ατρακτόμορφα κύτταρα
- Μιτώσεις
- Εκτεταμένη νέκρωση



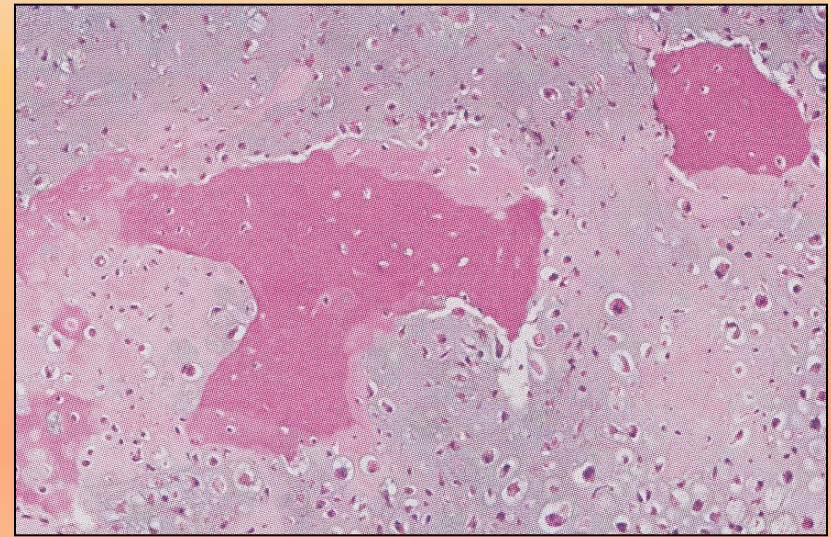
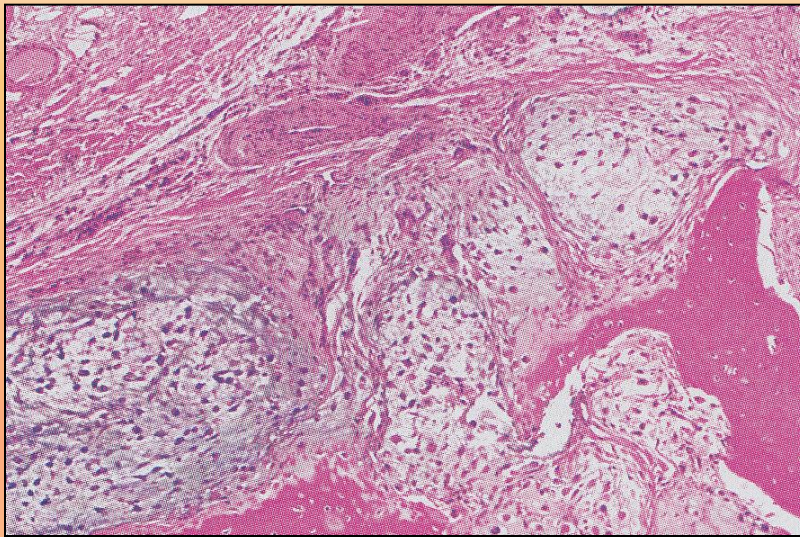
Enchondroma	Low-Grade Chondrosarcoma/ACT	Notes
<p>Pain usually not attributed directly to neoplasm</p> <p>Frequently produces fracture in short tubular bones</p>	<p>Pain attributed to neoplasm</p> <p>Pathological fracture in long tubular bones is uncommon</p>	<p>May be difficult to assess due to proximity of enchondromas to joints and multiple causes of pain</p>
<p>Hypocellular; few binucleated chondrocytes</p> <p>Myxoid matrix uncommon; more frequent in enchondromatosis</p> <p>Chondrocyte necrosis may occur in areas of calcification</p>	<p>Increased cellularity, binucleated chondrocytes</p> <p>Myxoid matrix may be present</p> <p>Chondrocyte necrosis in noncalcified areas</p>	<p>Cytologic and histologic features may overlap</p> <p>Degree of overlap even more apparent in patients with multiple enchondromas (enchondromatosis)</p>
<p>Absence of mitotic activity</p>	<p>Mitoses absent</p>	<p>Mitotic activity is absent in both tumors and is not helpful in distinguishing between enchondroma and low-grade chondrosarcoma/ACT</p>
<p>Lack infiltrative growth pattern</p> <p>Lobules of tumor are often surrounded by rim of reactive bone</p>	<p>Infiltrative growth pattern with encasement of preexisting trabecular bone and permeation of haversian systems</p>	<p>This feature is diagnostic of low-grade chondrosarcoma/ACT and is not seen in enchondroma</p>

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

- Ο βαθμός κακοήθειας αποτελεί τον ισχυρότερο προβλεπτικό δείκτη τοπικής υποτροπής & μετάστασης
- Grade 1 [άτυπος χονδροβλαστικός όγκος] ⇒ πλήρης απόξεση
- Grade 2/3 ⇒ χειρουργική εκτομή
- Χονδροσάρκωμα στον αξονικό σκελετό χειρουργική εκτομή ανεξαρτήτως grade
- Στην υποτροπή ο βαθμός κακοηθείας δυνατόν να είναι υψηλότερος
- Η βαθμοποίηση είναι υποκειμενική (Grade III: 5%-44% σε διαφορετικά κέντρα)

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπικά ευρήματα - Διαφορική διάγνωση

## Εγγόνδρωμα



**Για τους χονδροβλαστικούς όγκους των μικρών οστών,  
το πλέον σημαντικό κριτήριο για τη διάγνωση  
χονδροσαρκώματος αποτελεί η διήθηση του φλοιού  
και των πέριξ μαλακών μορίων.**

# Χονδροσάρκωμα

**Ανοσοφαινότυπος: S100+/ERG+**

**Μοριακά ευρήματα: Μετάλλαξη IDH ( πρωτοπαθές κεντρικό 50%, δευτεροπαθές κεντρικό 80%)**

**Ο ανοσοφαινότυπος και τα μοριακά ευρήματα δεν βοηθούν στην διαφορική διάγνωση εγχονδρώματος/συμβατικού**

# Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα

## Μικροσκοπικά ευρήματα - Διαφορική διάγνωση

### Χονδροβλαστικό οστεοσάρκωμα

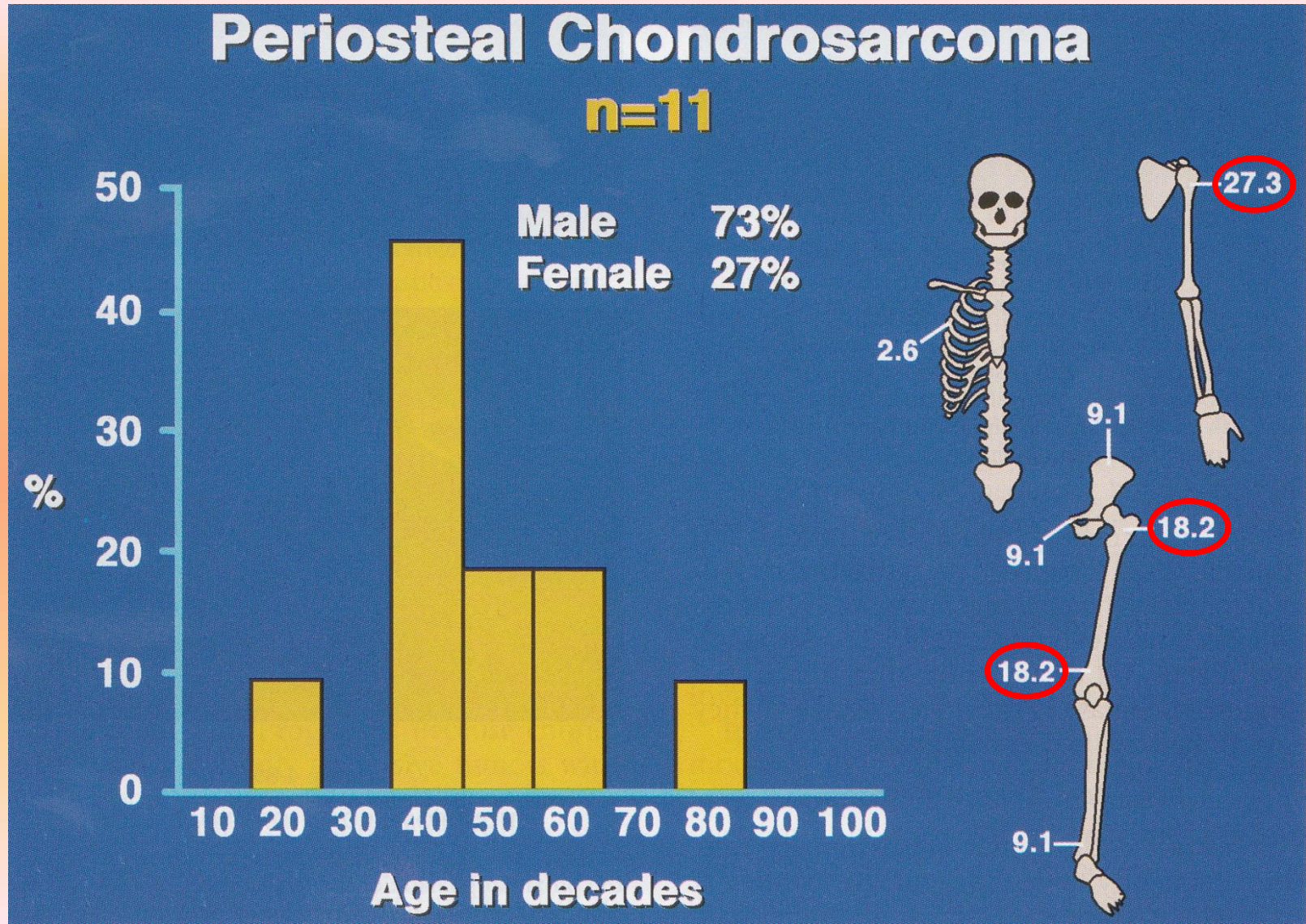
- Νεότερη ηλικία
- Ατρακτόμορφα κύτταρα που παράγουν οστεοειδές

**Χόρδωμα** (όταν ο όγκος αφορά στη βάση του κρανίου)

Κυτοκερατίνες/EMA +

# Περιοστικό Χονδροσάρκωμα

- Ορισμός: Κακοήθης όγκος υαλοειδούς χόνδρου αναπτυσσόμενος στην επιφάνεια της μετάφυσης των μακρών οστών





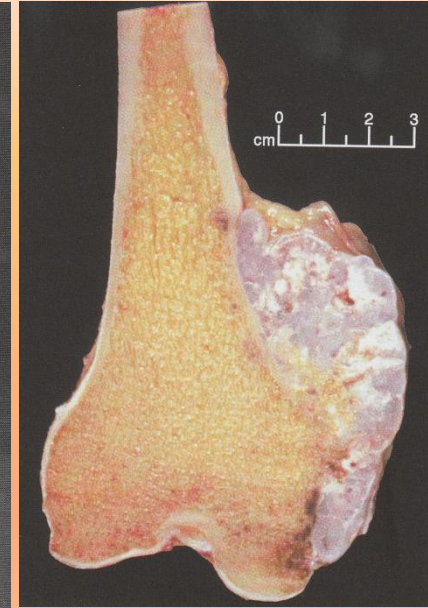
# Περιοστικό Χονδροσάρκωμα.

## Ακτινολογικά - μακροσκοπικά ευρήματα

- Οστική βλάβη με στικτές αποτιτανώσεις
- Καλύπτεται από το υπεργερμένο περίοστεο
- Μέγεθος >5εκ.  
(δ.δ. από περιοστικό χόνδρωμα)
- Απουσία διήθησης μυελού
- Απουσία σαφών ορίων προς το μυελό και τα μαλακά μόρια (δ.δ. από περιοστικό χόνδρωμα)
- Επέκταση στα μαλακά μόρια

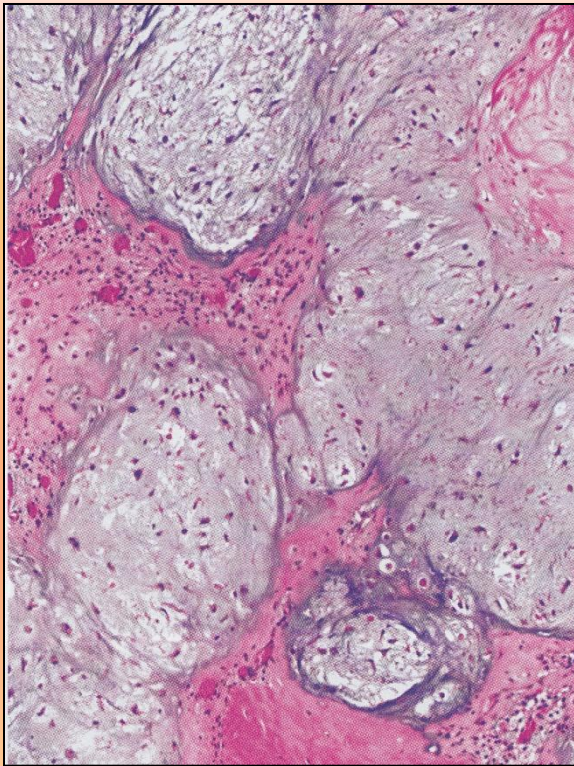


Περιοστικό  
χονδροσάρκωμα  
της άπω κνήμης  
με συνοδό  
σκλήρυνση  
του μυελού

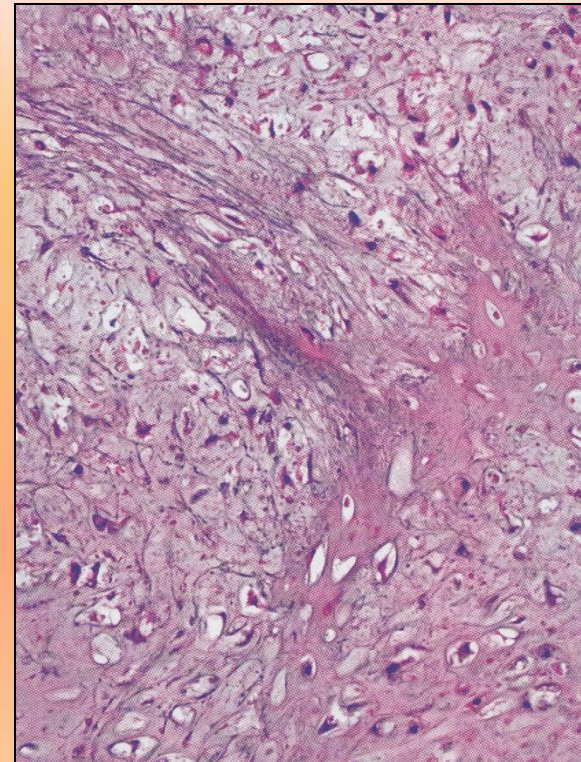


Χόνδρινος  
όγκος στην  
επιφάνεια  
του άπω  
μηριαίου

# Περιοστικό Χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπικά ευρήματα



**Επέκταση στα μαλακά  
μόρια**



**Εκτεταμένη μυξοειδής  
εκφύλιση (δ.δ. από  
περιοστικό χόνδρωμα)**

# Περιοστικό Χονδροσάρκωμα. Διαφορική διάγνωση

## Περιοστικό χόνδρωμα

Μικρό μέγεθος

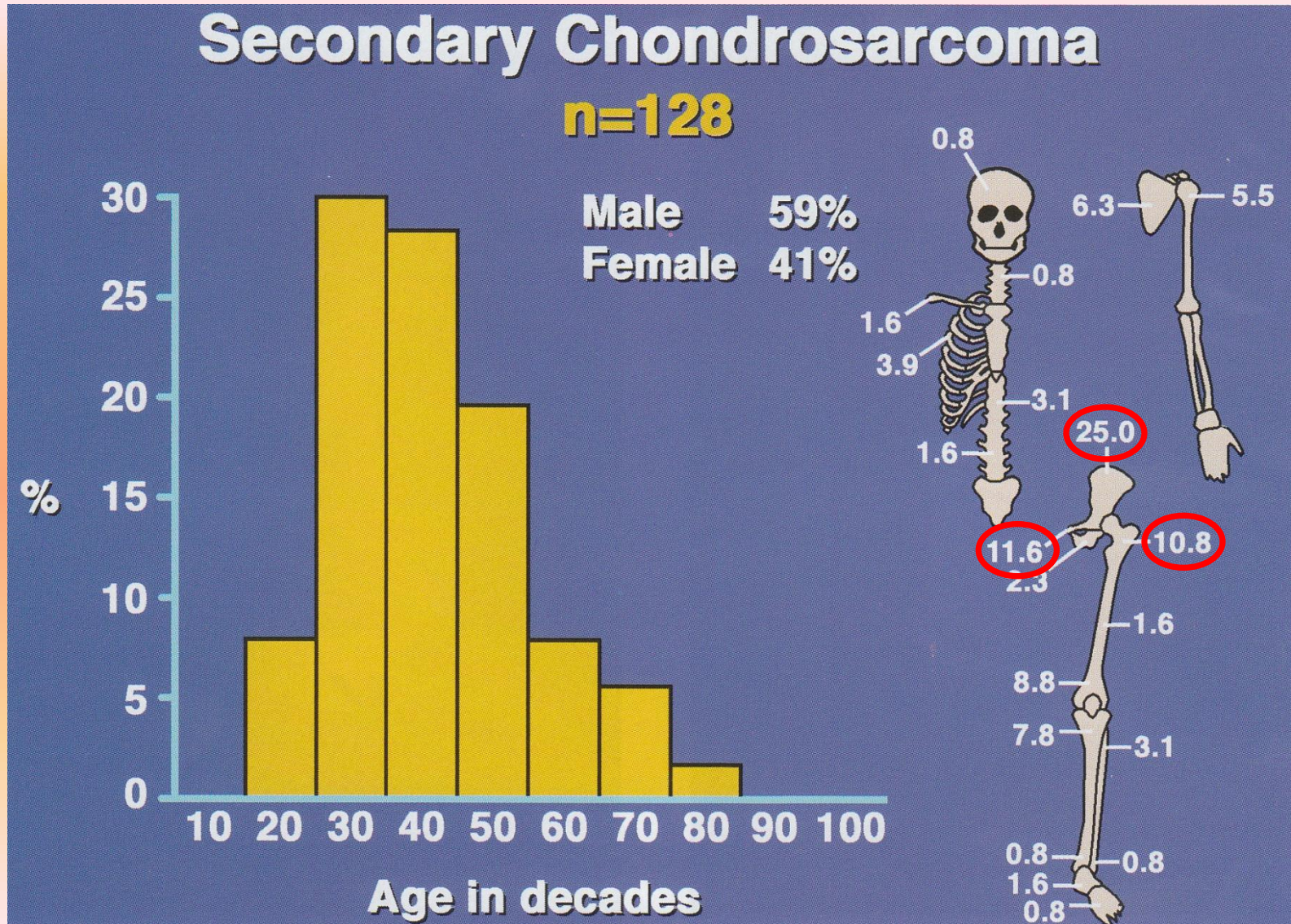
Σαφή όρια προς το μυελό και τα μαλακά μόρια

Εστιακή μυξοειδής εκφύλιση

**Μοριακά ευρήματα:** IDH μετάλλαξη (60%)

# Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα

- Ορισμός: Κακοήθης όγκος υαλοειδούς χόνδρου αναπτυσσόμενος στο έδαφος προϋπάρχοντος εγχονδρώματος (κεντρικό) ή οστεοχονδρώματος (περιφερικό)



# Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα

- Κλινική εικόνα: Απότομη αύξηση μεγέθους ή επιδείνωση πόνου σε ασθενείς με γνωστό καλοήγη χονδροβλαστικό όγκο
- Οι ασθενείς είναι μια δεκαετία νεότεροι σε σχέση με εκείνους με πρωτοπαθές χονδροσάρκωμα
- Η πρόγνωση είναι εξαιρετική για τους όγκους που αναπτύσσονται στο έδαφος προϋπάρχοντος οστεοχονδρώματος → συνήθως grade 1
- Grade 1 άτυπος χονδροβλαστικός όγκος για μικρά/μακρά οστά
- Grade 1 χονδροσάρκωμα για τον αξονικό σκελετό
- Διήθηση του μίσχου του οστεοχονδροσάρκωματος ή επέκταση στα μαλακά μόρια → κακοήθους εξαλλαγή

# Δευτεροπαθές Περιφερικό Χονδροσάρκωμα

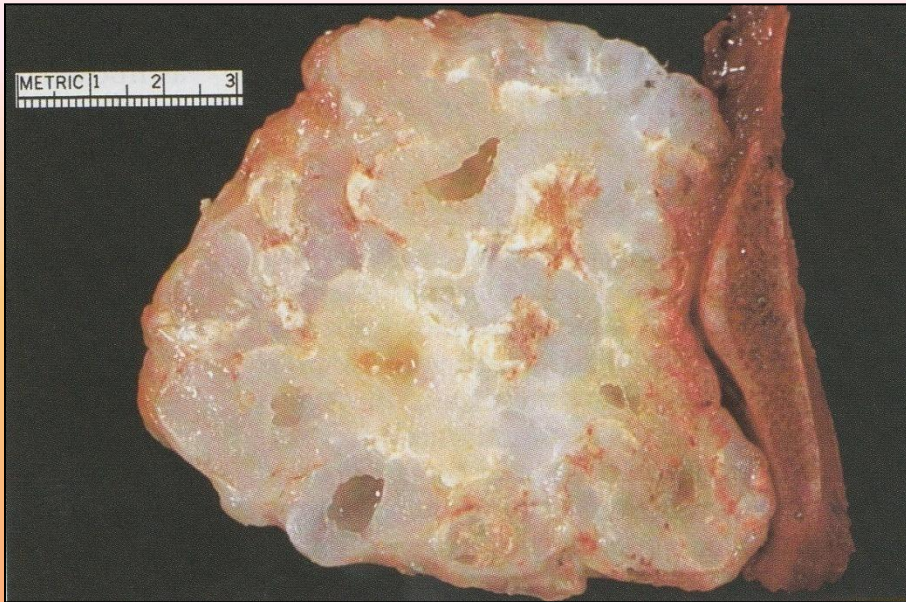


**Οστεοχόνδρωμα**



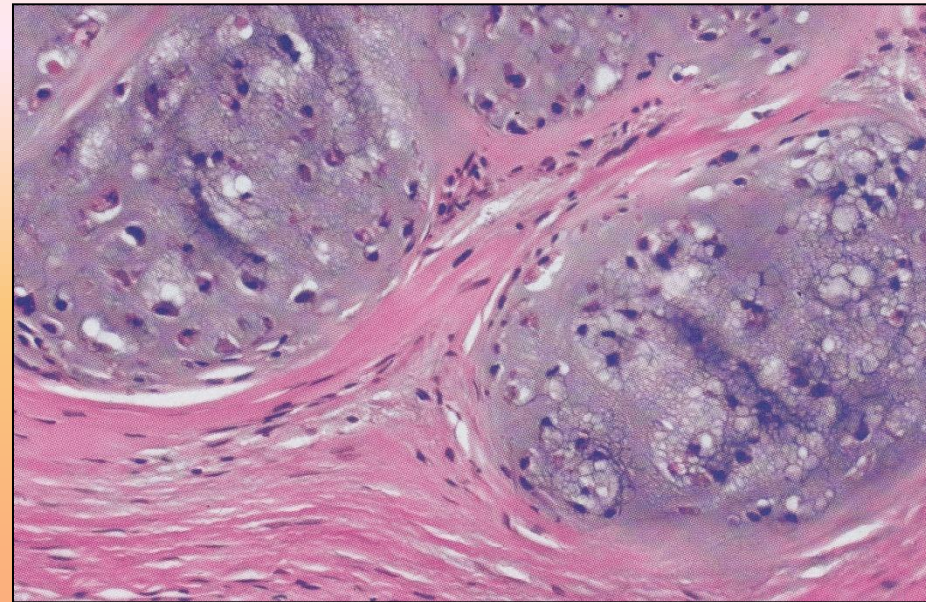
**Δύο έτη αργότερα, η χόνδρινη  
καλύπτρα είναι παχυσμένη,  
ανώμαλη με οζώδη όψη**

# Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα



**Κατάληψη του  
οστεοχονδρώματος από χόνδρο  
με εκτεταμένη μυξοειδή  
εκφύλιση**

**Πάχος χόνδρινης καλύπτρας  
(κάθετη μέτρηση) >2εκ**



**Επέκταση στα μαλακά μέρη**

**Κυστική εκφύλιση, νέκρωση ή  
οζώδης διαμόρφωση του  
χόνδρου της καλύπτρας δεν  
είναι διαγνωστικά κακοήθους  
εξαλλαγής**

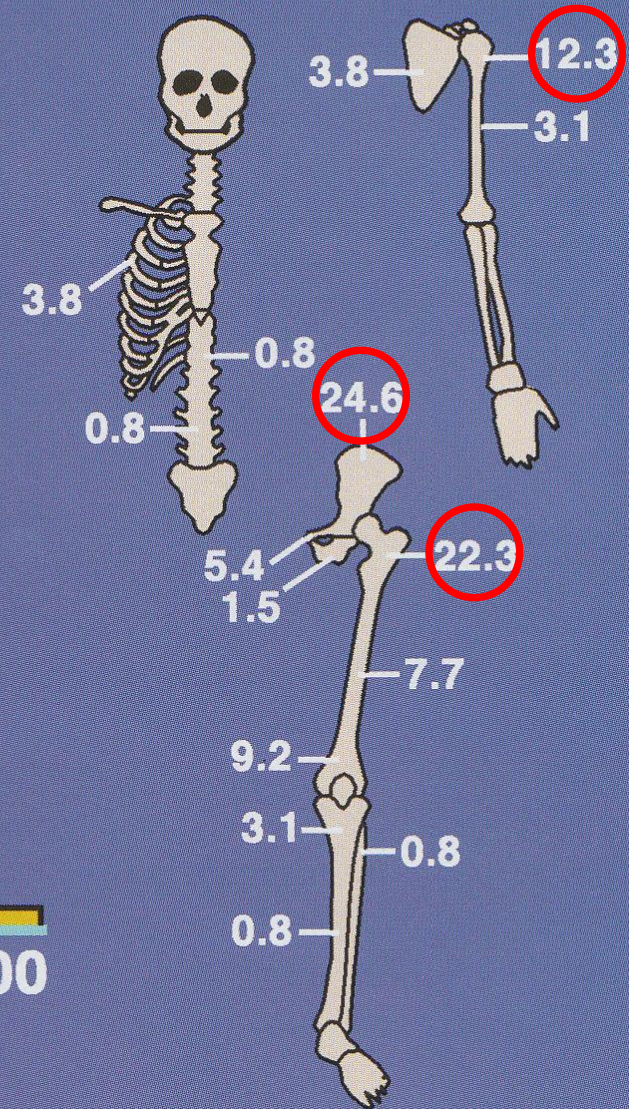
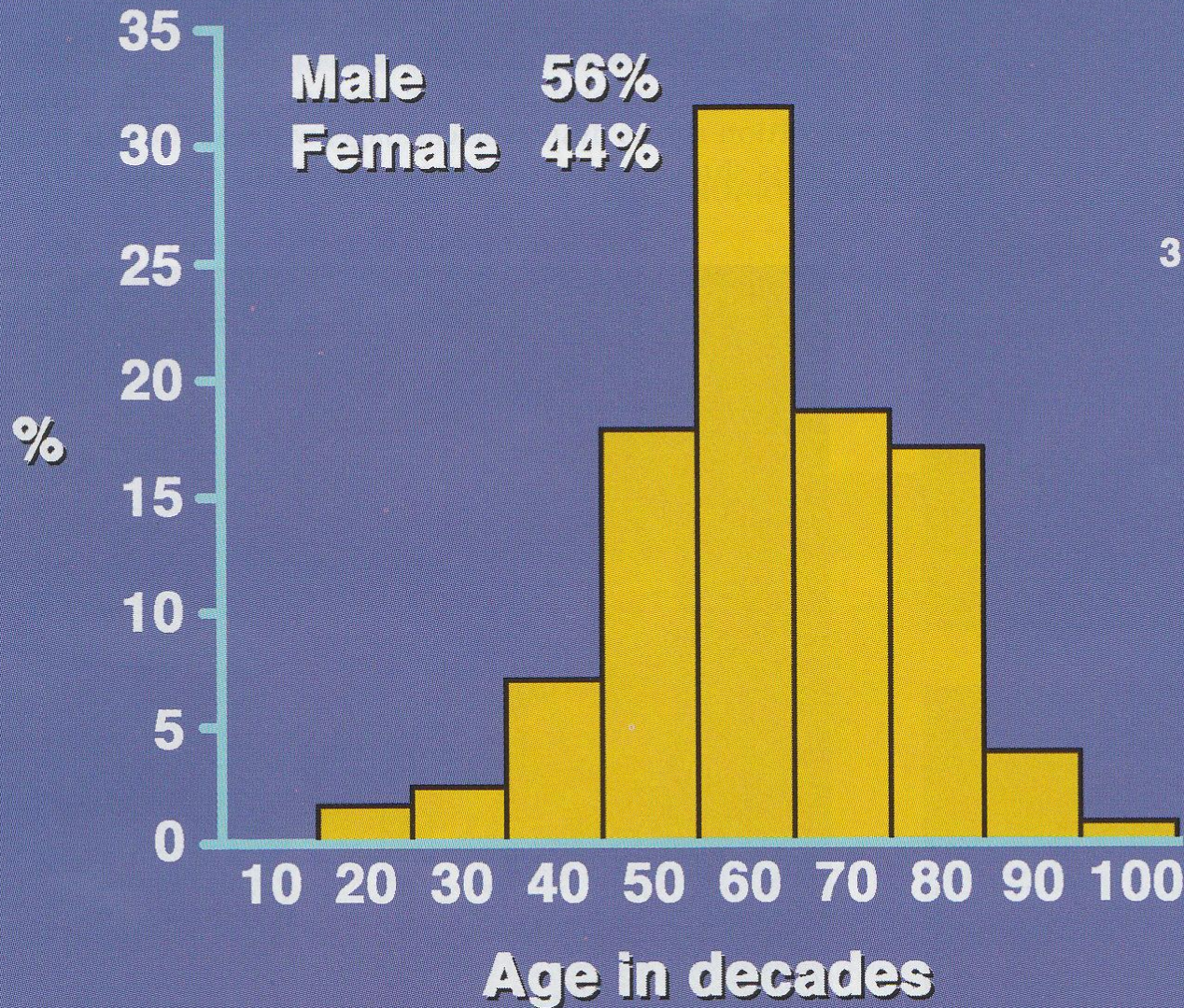
# Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα

- **Ορισμός:** Διφασικός όγκος αποτελούμενος από ένα (συνήθως) καλά διαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα σε επαφή με ένα υψηλής κακοήθειας μη χονδροβλαστικό σάρκωμα
- **Συχνότητα:** 10% των χονδροσαρκωμάτων
- **Κλινική εικόνα:** Αντίστοιχη με του συμβατικού χονδροσαρκώματος
- **Ηλικία:** μια δεκαετία μεγαλύτερη σε σχέση με το συμβατικό χονδροσάρκωμα



# De differentiated Chondrosarcoma

n=130



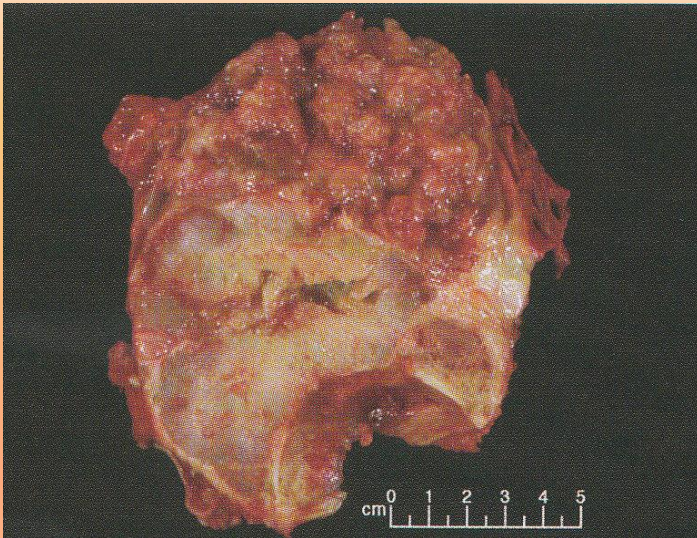
# Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά ευρήματα



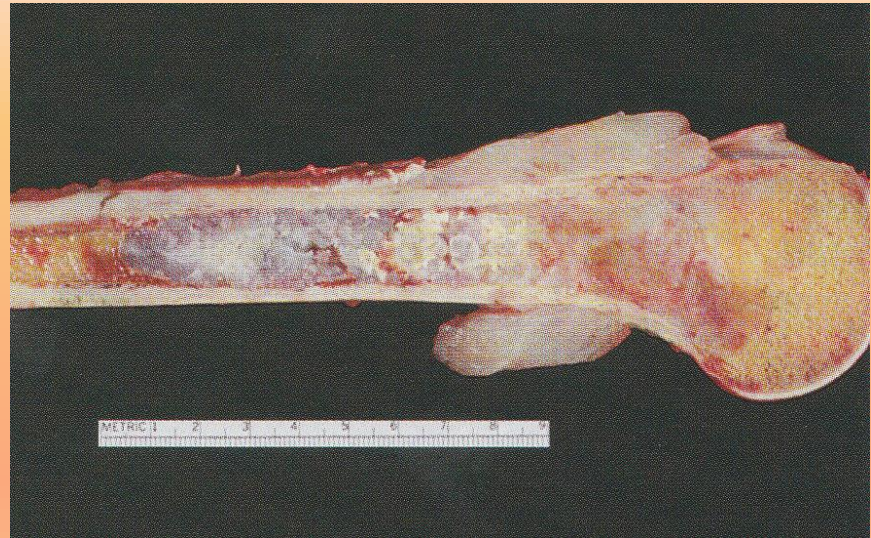
- Μεγάλου μεγέθους μάζα
- Καταστροφή φλοιού
- Διήθηση μαλακών μορίων
- Δίμορφη εικόνα:
  - κέντρο με στικτές / δακτυλιοειδείς αποτιτανώσεις (χονδροσάρκωμα)
  - περιφέρεια λυτική



# Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα. Μακροσκοπικά ευρήματα

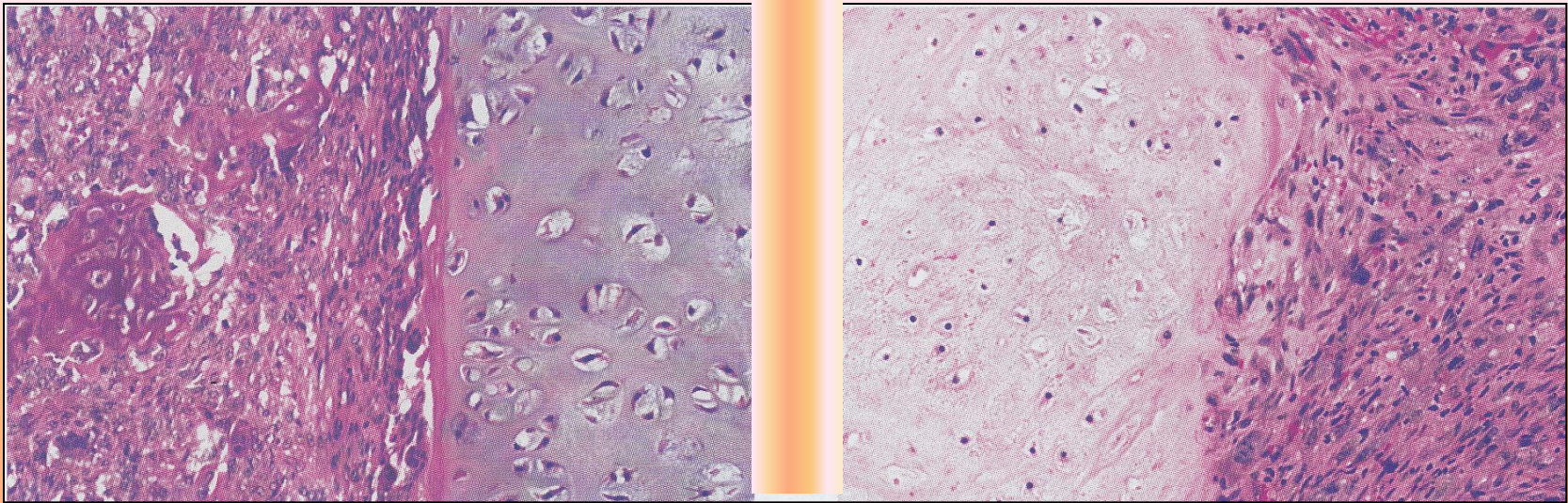


Κεντρικά χόνδρινη  
περιοχή με μυξοειδή  
εκφύλιση σε αντίθεση με  
την εξωοστική αλλοίωση



Διήθηση μυελού από  
νεόπλασμα χόνδρινης υφής  
με συνοδό μάζα στα μαλακά  
μόρια

# Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπικά ευρήματα



↑ grade οστεοσάρκωμα

↑ grade ατρακτοκυτταρικό σάρκωμα

↓ grade χονδροσάρκωμα

↓ grade χονδροσάρκωμα

- Πρόγνωση: ιδιαίτερα πτωχή
- Διαφορική διάγνωση:
  - **Χονδροβλαστικό οστεοσάρκωμα** (↑grade χονδροβλαστικό στοιχείο, ανάμιξη των δύο στοιχείων)
  - **Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα** (μικροκυτταρικό μη χονδροβλαστικό στοιχείο)

# Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα.

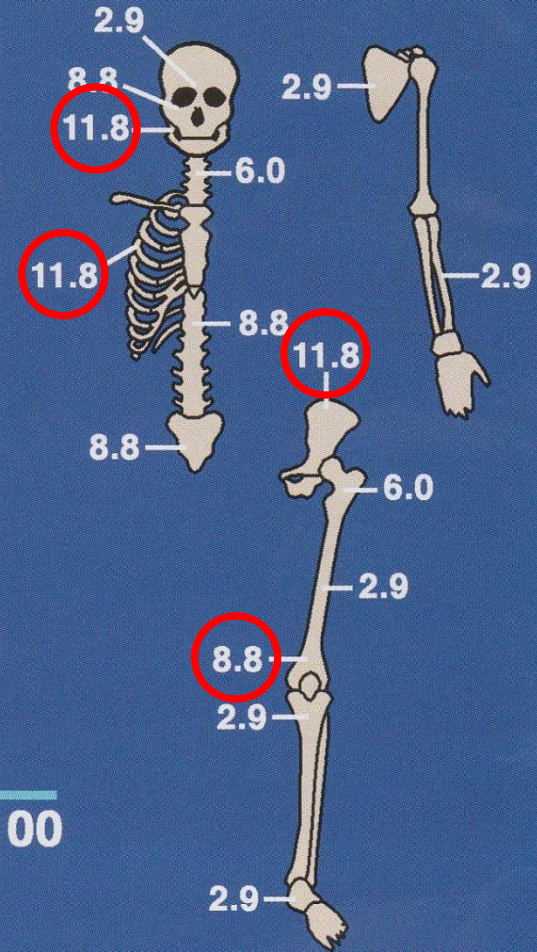
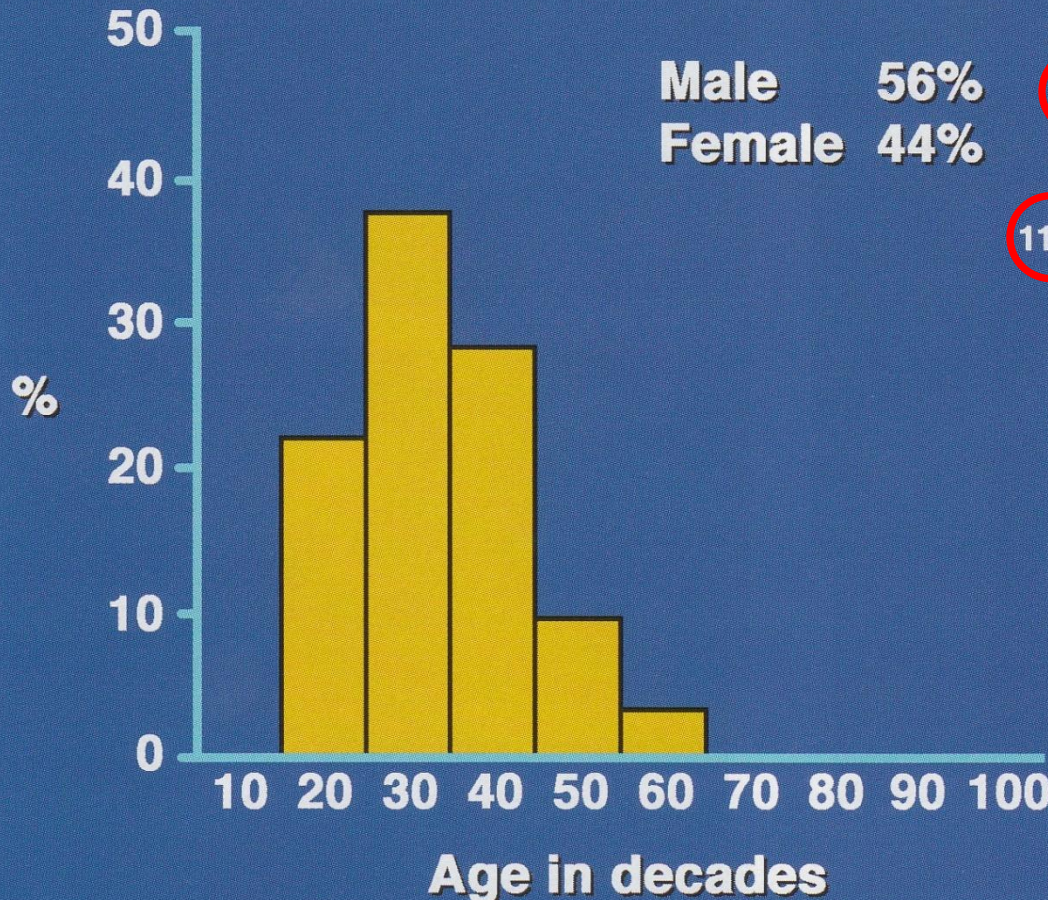
- Δυνατή η έκφραση κερατινών στο μη χονδροβλαστικό στοιχείο (δ.δ από σαρκωματοειδές καρκίνωμα)
- Πλειοψηφία IDH μετάλλαξη σε αμφότερα τα στοιχεία (δ.δ από οστεοδάρκωμα)

# Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα

- Ορισμός: Κακοήθης όγκος αποτελούμενος από αδιαφοροποίητα μικρά στρογγυλά κύτταρα με παρουσία νησίδων καλά διαφοροποιημένου υαλοειδούς χόνδρου

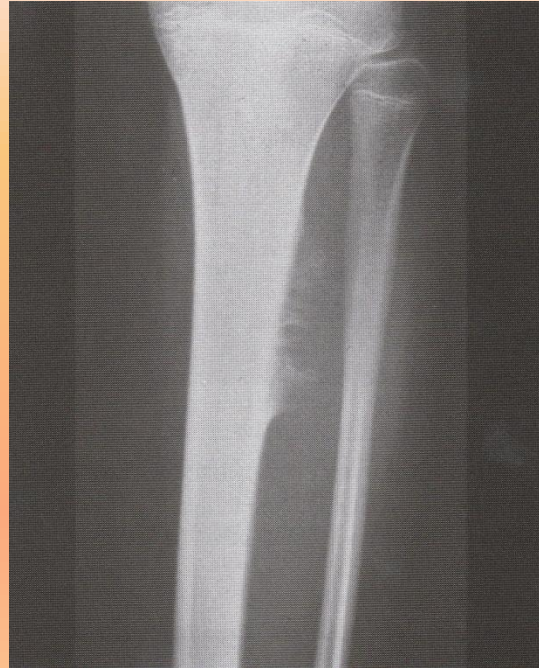
## Mesenchymal Chondrosarcoma

n=32

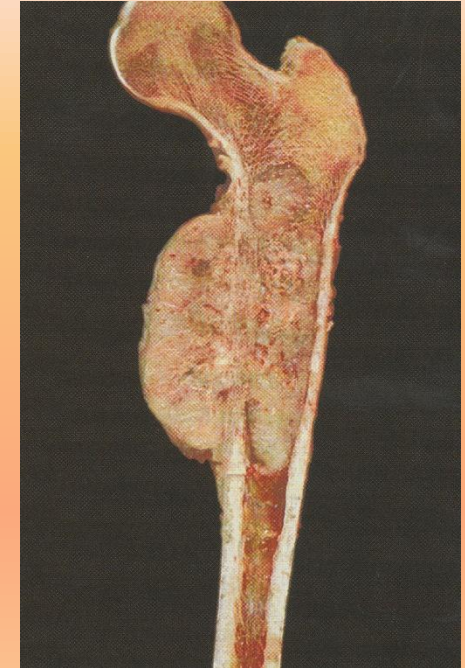


# Μεσεγγυματικό χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά & μακροσκοπικά ευρήματα

- Λυτική βλάβη με ασαφή όρια
- Αποτιτανώσεις
- Εξωοστική επέκταση
- Μη ειδική ακτινολογική εικόνα κακοήθειας



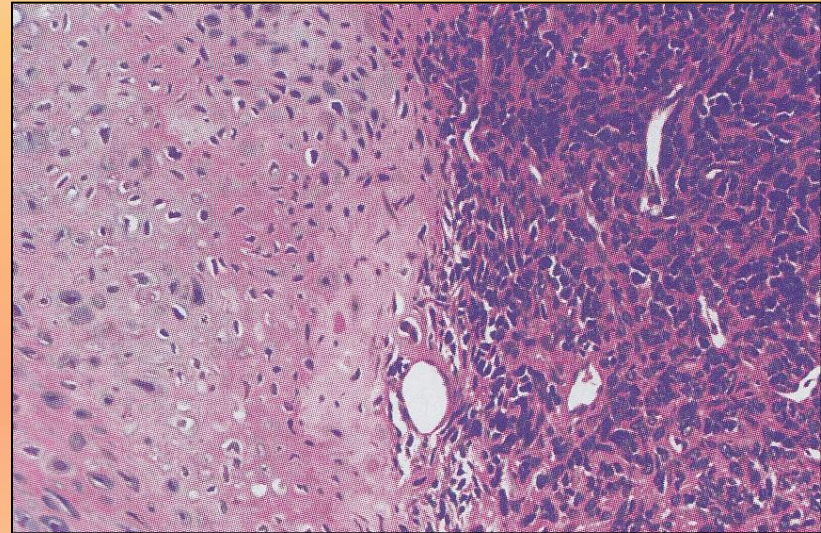
Ασυνήθης επιφανειακή ανάπτυξη (δ.δ. από περιοστικό οστεοσάρκωμα)



Κατάληψη της εγγύς μετάφυσης του μηριαίου & επέκταση στα μαλακά μέρη

# Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα

- Χόνδρινη & μη χόνδρινη συνιστώσα σε ποικίλλουσες αναλογίες
- Χόνδρινη συνιστώσα συνήθως ↓ grade (S100+)
- Απότομη μετάπτωση μεταξύ των 2 στοιχείων
- Μη χόνδρινη συνιστώσα με μικροκυτταρική ή αδιαφοροποίητη ατρακτοκυτταρική μορφολογία (CD99+) & αιμαγγειοπερικυτωματώδες πρότυπο



Χόνδρινη &  
μικροκυτταρική συνιστώσα

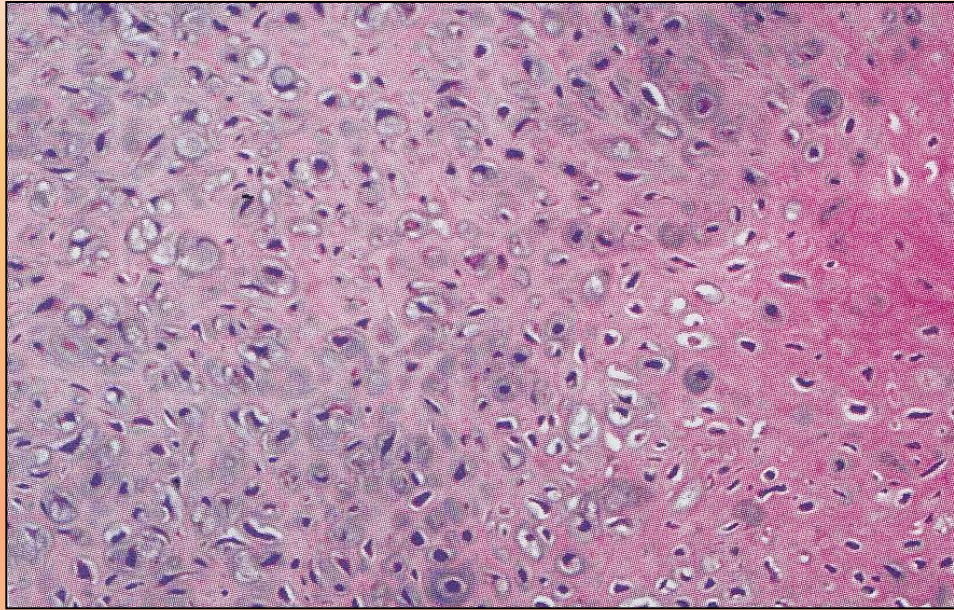


# Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα.

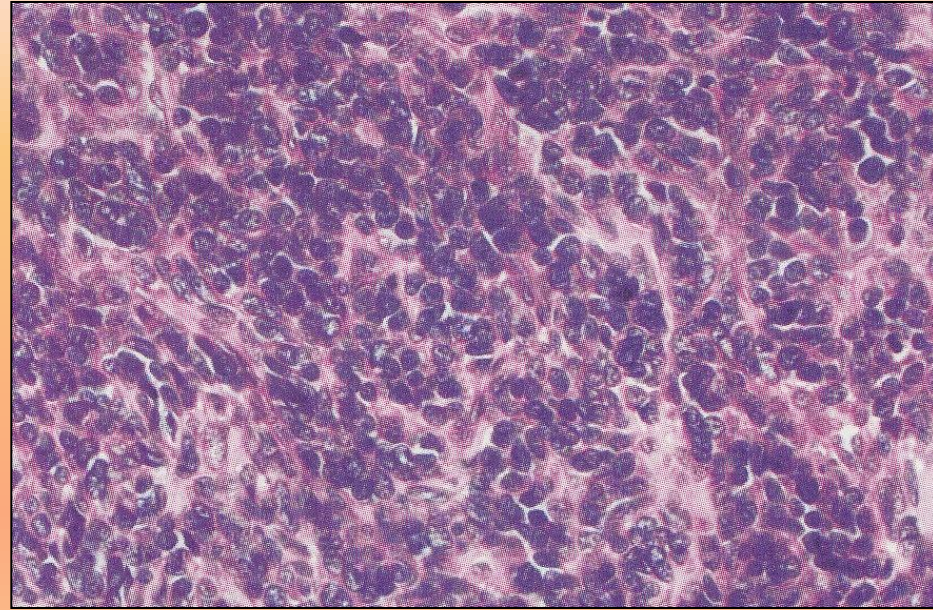
**Ανοσοφαινότυπος:** μη χονδροβλαστική συνιστώσα **SOX9+**  
(**δ.δ από σ. Ewing**), **Leu7+**, **NSE+**, **CD99+**, **NKX2-2+**  
(συχνά), **NKX3-1+** (συχνά)

**Μοριακά ευρήματα:** **HEY1-NCOA2 (90%)**, **IRF2BP2 –**  
**CDX1 (10%)**

# Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα



Χονδροειδής συνιστώσα  
με μορφολογία ↓ grade  
χονδροσαρκώματος με  
οστεοποίηση



Μικροστρογγυλοκυτταρική  
συνιστώσα

# Μεσεγγυματικό χονδροσάρκωμα.

## Διαφορική διάγνωση

- **Αιμαγγειοπερικύτωμα**

Απουσία χονδροειδούς στοιχείου

- **Μικροστρογγυλοκυτταρικό σάρκωμα & λέμφωμα**

Απουσία χονδροειδούς στοιχείου

Απουσία μεταγραφικού παράγοντα SOX9

- **Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα**

Μη χονδροειδής συνιστώσα με

μεγαλοκυτταρική/πλειόμορφη μορφολογία

- **Πρόγνωση:**

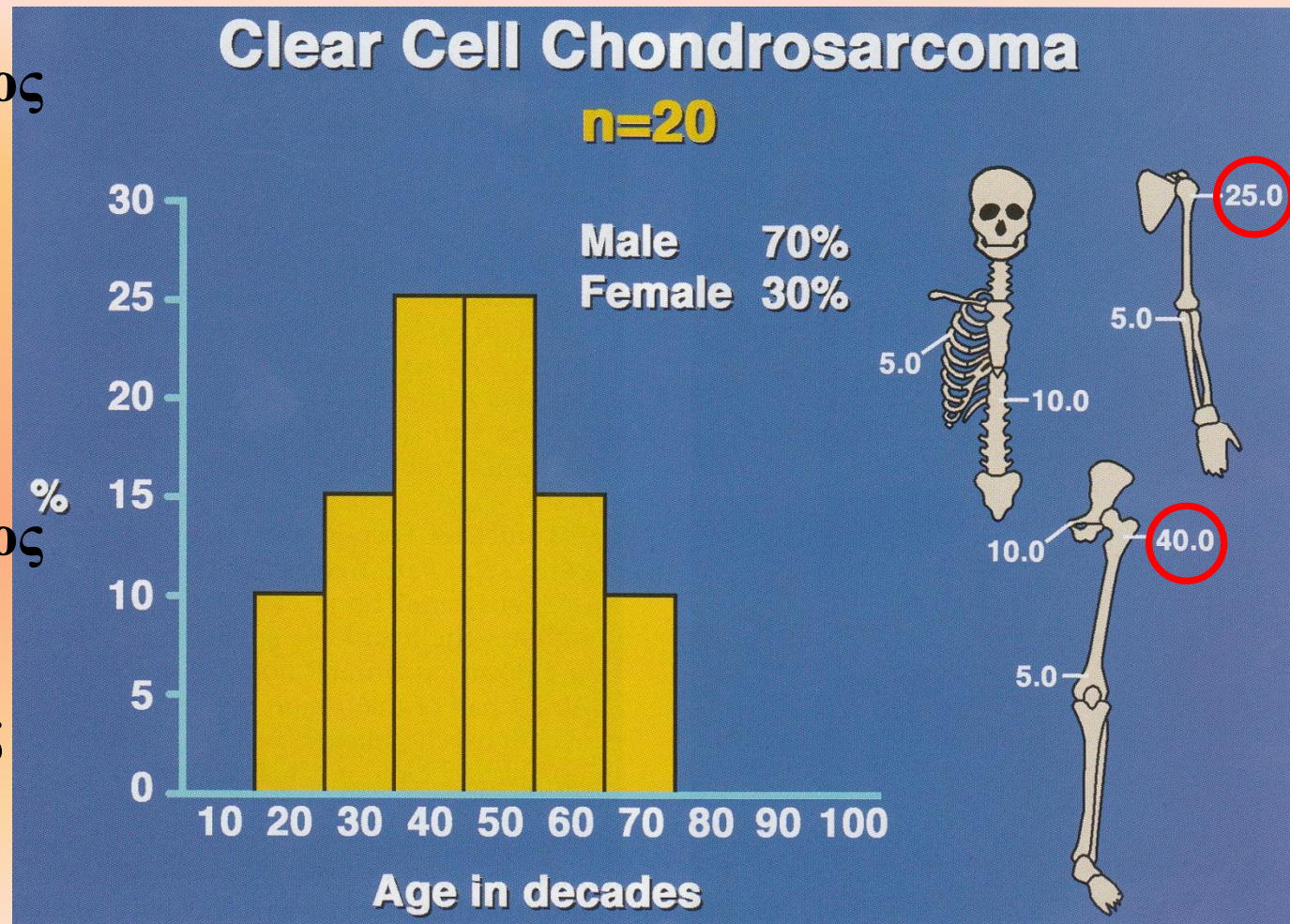
- Απρόβλεπτη αλλά γενικώς πτωχή

- Μεταστάσεις ακόμη και αρκετά έτη μετά την αρχική διάγνωση

- Καλύτερη πρόγνωση για όγκους οφθαλμικού κόγχου και γνάθου

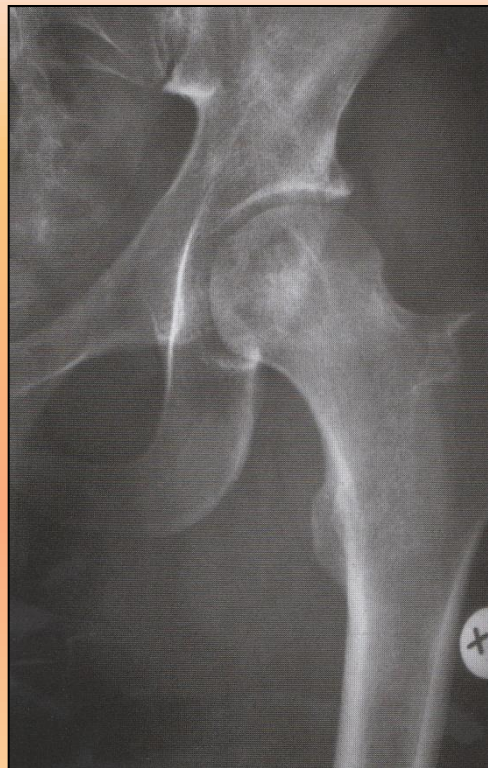
# Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα

- Ορισμός: Ποικιλία  
↓ grade  
χονδροσαρκώματος  
με προτίμηση για  
τις επιφύσεις των  
μακρών οστών
- Συχνότητα:  
Ο σπανιότερος  
τύπος  
χονδροσαρκώματος
- Κλινική εικόνα:  
Πόνος, ενίοτε  
μακράς διάρκειας



# Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά ευρήματα

- Λυτική επιφυσιακή αλλοίωση
- Αρχικά καλά αφορισμένη με σκληρυντική περιφέρεια
- Καταστροφή φλοιού
- Επέκταση στα μαλακά μέρια



Καλά αφορισμένη λυτική αλλοίωση με σκληρυντική περιφέρεια (δ.δ. χονδροβλάστωμα)



Οστεολυτική αλλοίωση κεφαλής βραχιονίου με παθολογικό κάταγμα στον αυχένα

# Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα. Μακροσκοπική & μικροσκοπική εικόνα

## ➤ Μακροσκοπική:

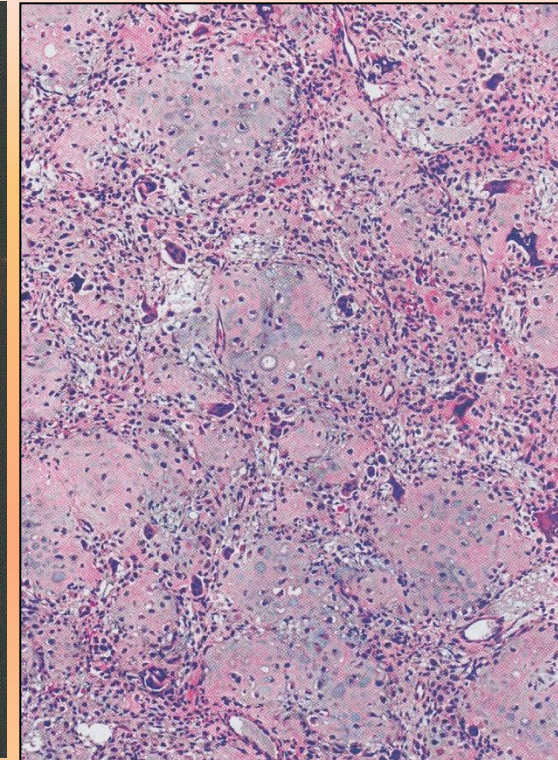
- Οζίδια χόνδρου
- Κυστικές περιοχές

## ➤ Μικροσκοπική:

- Λοβιώδες πρότυπο
- Οστεοδοκίδες εντός των λοβίων
- Καλοήθη γιγαντοκύτταρα
- Διαυγή νεοπλασματικά κύτταρα με εμφανές πυρήνιο
- Στοιχείο ανευρυσματικής κύστης

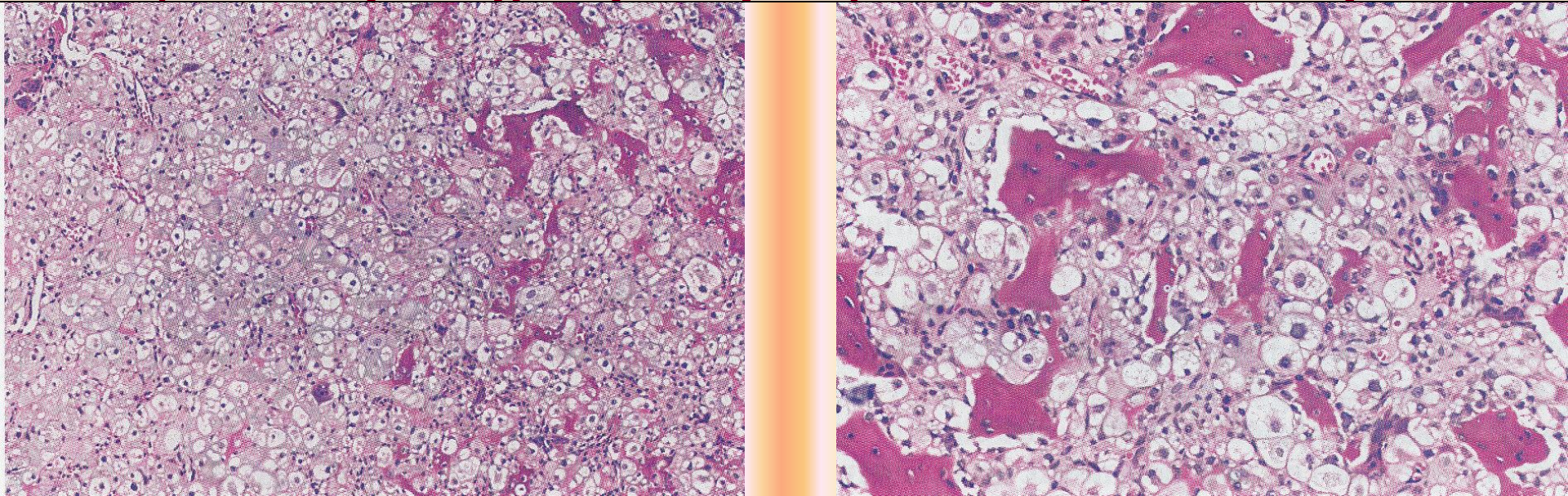


Κυστικός / αιμορραγικός όγκος επεκτεινόμενος στην αρθρική επιφάνεια (δ.δ. χονδροβλάστωμα)



Λοβιώδες πρότυπο, γιγαντοκύτταρα

# Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα - Μικροσκοπική εικόνα



Διαυγή νεοπλασματικά κύτταρα και πολυάριθμες μικρές οστεοδοκίδες

- Παρουσία διαυγοκυτταρικών περιοχών σε έκταση <20% σε συμβατικό χονδροσάρκωμα
- Ανοσοφαινότυπος: S100+ ενίοτε έκφραση κερατινών
- Σπάνια H3F3K36M μετάλλαξη  $\longrightarrow$  H3F3B (όπως στο χονδροβλαστωμα)

# Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα

---

## ➤ Διαφορική διάγνωση

- **Χονδροβλάστωμα**  
πυρηνικές εντομές  
απουσία πυρηνίου
- **Οστεοβλάστωμα**  
απουσία διαυγών κυττάρων
- **Οστεοσάρκωμα**  
μετάφυση, ↑ ατυπία
- **Ανευρυσματική κύστη**  
μετάφυση, απουσία διαυγών  
κυττάρων στο τοίχωμα
- **Μεταστατικό νεφροκυτταρικό καρκίνωμα**  
απουσία γιγαντοκυττάρων, απουσία  
παραγωγής οστού, ανοσοϊστοχημεία  
για CD10+ και PAX8

## ➤ Πρόγνωση

- Εκτομή en block
- Καθυστερημένες  
υποτροπές
- Πιθανότητα  
μετάστασης 15%



# Κυριότερα μοριακά ευρήματα σε χονδροβλαστικούς όγκους

- Απενεργοποιητικές **μεταλλάξεις γονιδίων EXT (EXT1>>EXT2)** στα κύτταρα της χόνδρινης καλύπτρας σε **οστεοχόνδρωμα**, σποραδικό και οικογενές (80% σε μονήρες οστεοχόνδρωμα, πειραματικά δεδομένα) και στο **40% του περιφερικού δευτεροπαθούς χονδροσαρκώματος**
- Οι μεταλλάξεις EXT παρεμποδίζουν την παραγωγή της θειϊκής ηπαράνης, που είναι απαραίτητη για την επιφυσιακή πλάκα και οστεοποίηση
- Ενεργοποιητικές μεταλλάξεις γονιδίων IDH (IDH1, IDH2) σε εγχόνδρωμα (50%), εγχονδρωμάτωση (90%), περιοστικό χόνδρωμα, κεντρικό πρωτοπαθές/δευτεροπαθές (86%), περιοστικό (100%) και αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα (50%)
- ❖ Πολύ χρήσιμο για τη διαφορική διάγνωση χονδροσαρκώματος (συμπεριλαμβανομένου και αποδιαφοροποιημένου) και χονδροβλαστικού οστεοσαρκώματος [απουσία IDH μεταλλάξεων σε οστεοσάρκωμα]
- ❖ Απουσία IDH μεταλλάξεων σε μεσεγχυματικό και διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα, συνοβιακή χονδρωμάτωση, οστεοχόνδρωμα, δευτεροπαθές περιφερικό χονδροσάρκωμα