

Νεοπλάσματα οστών

Π. Κορκολοπούλου

Πρωτοπαθείς οστικοί όγκοι

- Σχετικά σπάνιοι
- Οι κακοήθειες ευθύνονται για <1% των θανάτων από κακοήθειες
- Ταξινομούνται με βάση την **οδό διαφοροποίησης** και όχι το κύτταρο προέλευσης
- Αιτιολογία άγνωστη
- Προδιαθεσικοί παράγοντες: ιονίζουσα ακτινοβολία, μεγάλα οστικά έμφρακτα, νόσος Paget, πολυοστική ινώδης δυσπλασία, εγχονδρωμάτωση, πολλαπλές εξοστώσεις, χρόνια οστεομυελίτιδα
- Στοιχεία απαραίτητα για τη διάγνωση: ηλικία, εντόπιση, κλινική, ακτινολογική και ιστολογική εικόνα, βιοχημικά και αιματολογικά δεδομένα

ΟΣΤΕΟΒΛΑΣΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ

Καλοήθεις

Οστέωμα - Ενόστωση

Οστεοειδές οστέωμα

Οστεοβλάστωμα

Κακοήθεις

Οστεοσάρκωμα

Ποικιλίες οστεοσαρκώματος

Οστεώμα - Ενόστωση - Οστική νησίδα

- **Ορισμός:** Βραδέως αυξανόμενες αμαρτωματώδεις βλάβες αποτελούμενες από **ώριμο πεταλιώδες οστούν**, ευρισκόμενες στην εξωτερική επιφάνεια των πλατέων οστών του κρανίου (οστεώμα) ή ενδομυελικά στα μακρά οστά (ενόστωση)
- Τα οστεώματα δυνατόν να ευρίσκονται στα πλαίσια **συνδρόμου Gardner**
- Διακρίνονται ο συμπαγής, ο «δίκην ελέφαντοστού (ivory)», ο μικτός και ο σπογγιώδης τύπος οστεώματος
- Ταχεία αύξηση οστικής νησίδας → βιοψία για αποκλεισμό κακοήθειας

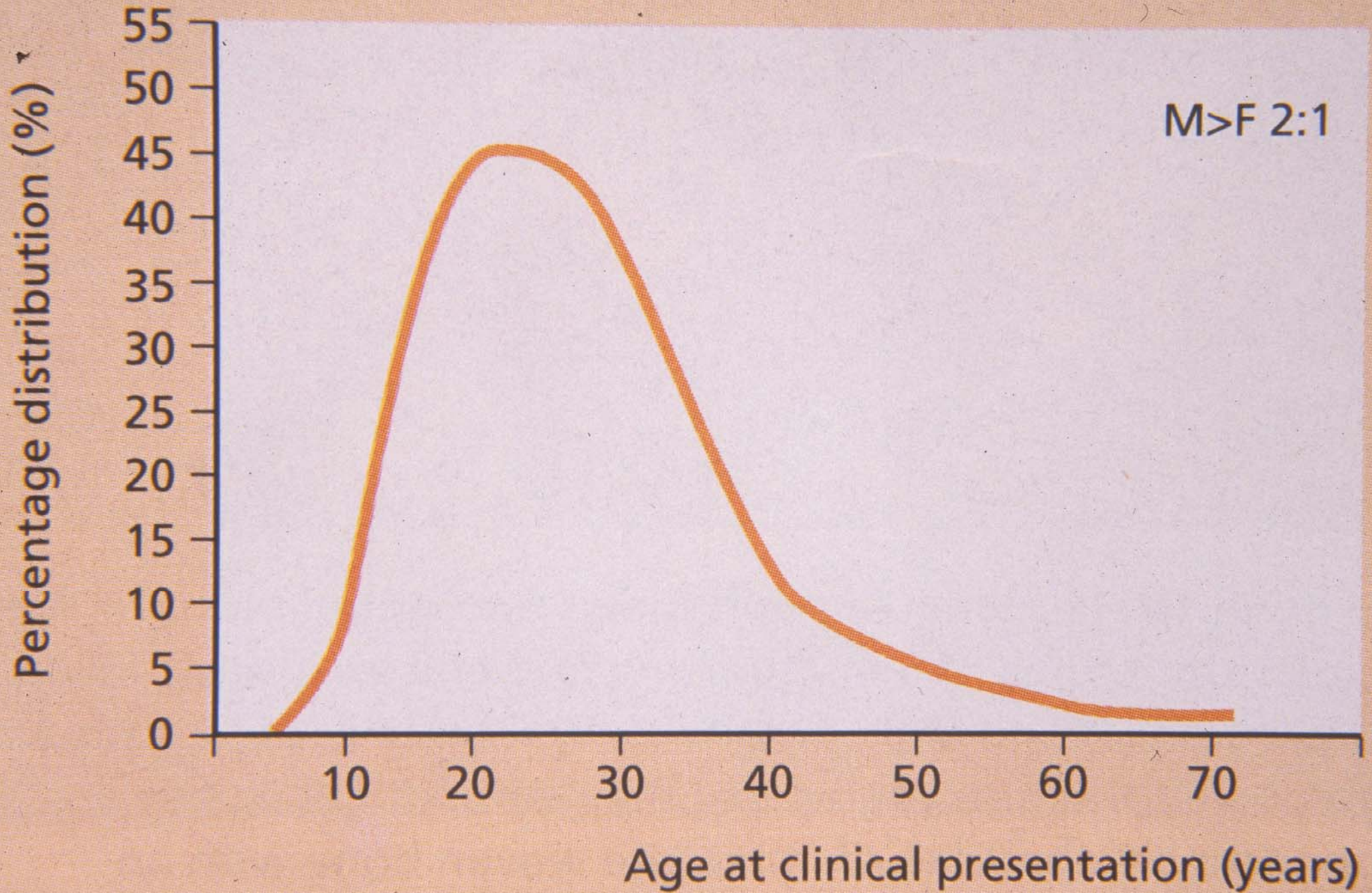


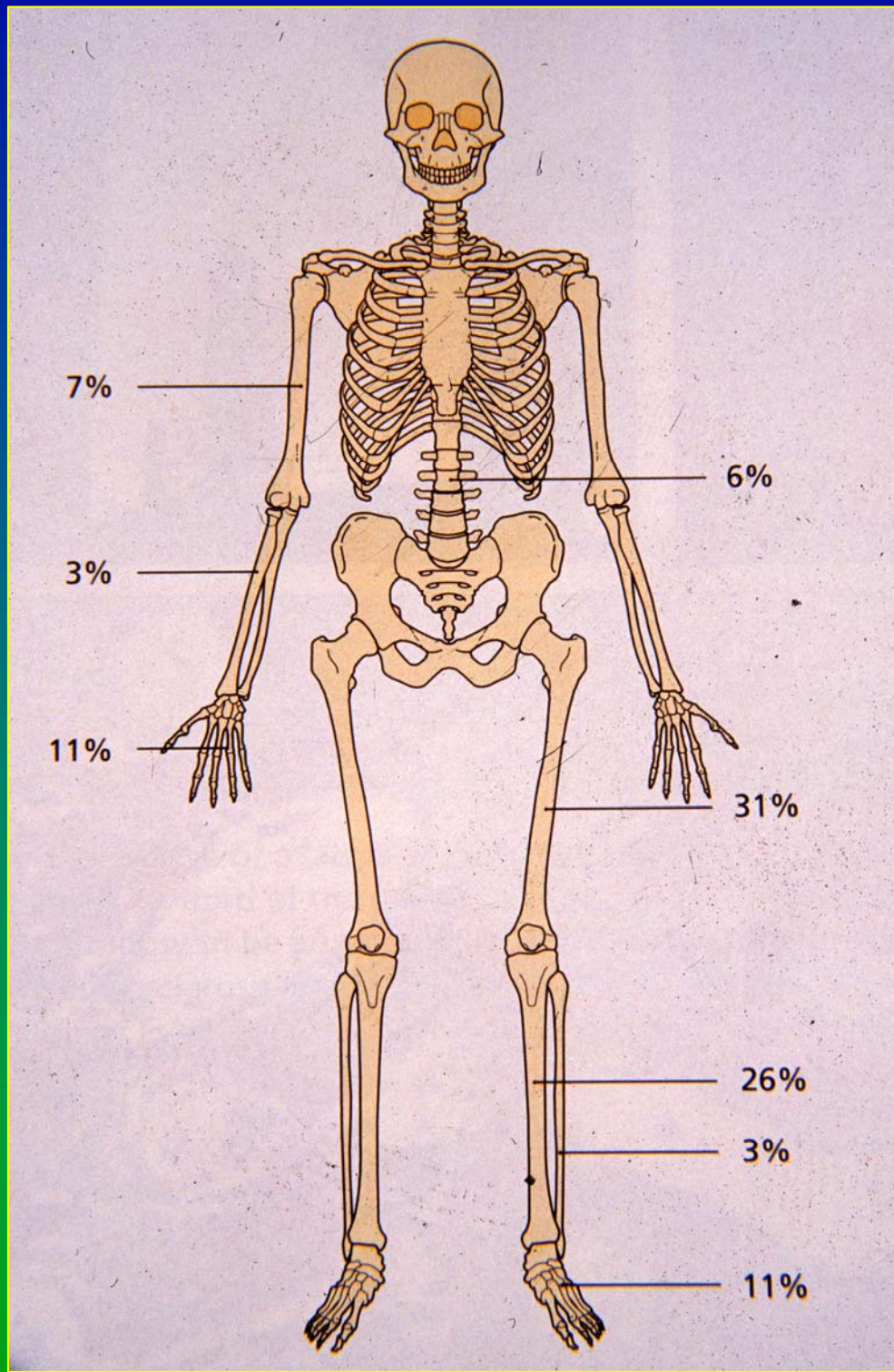
Οστεοειδές οστέωμα - Οστεοβλάστωμα

- **Ορισμός:** Καλοήθεις περιγραπτες οστεοβλαστικές έντονα αγγειοβριθείς βλάβες μεγ. διαμέτρου **<1 εκ. (οστεοειδές οστέωμα)** ή **2-10 εκ. (οστεοβλάστωμα)**
- **Κλινική εικόνα** (οστεοειδούς οστεώματος): Εντονος εντοπισμένος νυκτερινός πόνος υφιέμενος με τα σαλικυλικά (χαρακτηριστικό αλλά όχι παθογνωμονικό στοιχείο)
- **Εντόπιση:** Διάφυση μακρών οστών (κυρίως μηριαίο) [οστεοειδές οστέωμα] και ακανθώδεις απόφυσης σπονδύλων [οστεοβλάστωμα]
- **Ηλικία:** Συνήθως 2^η δεκαετία

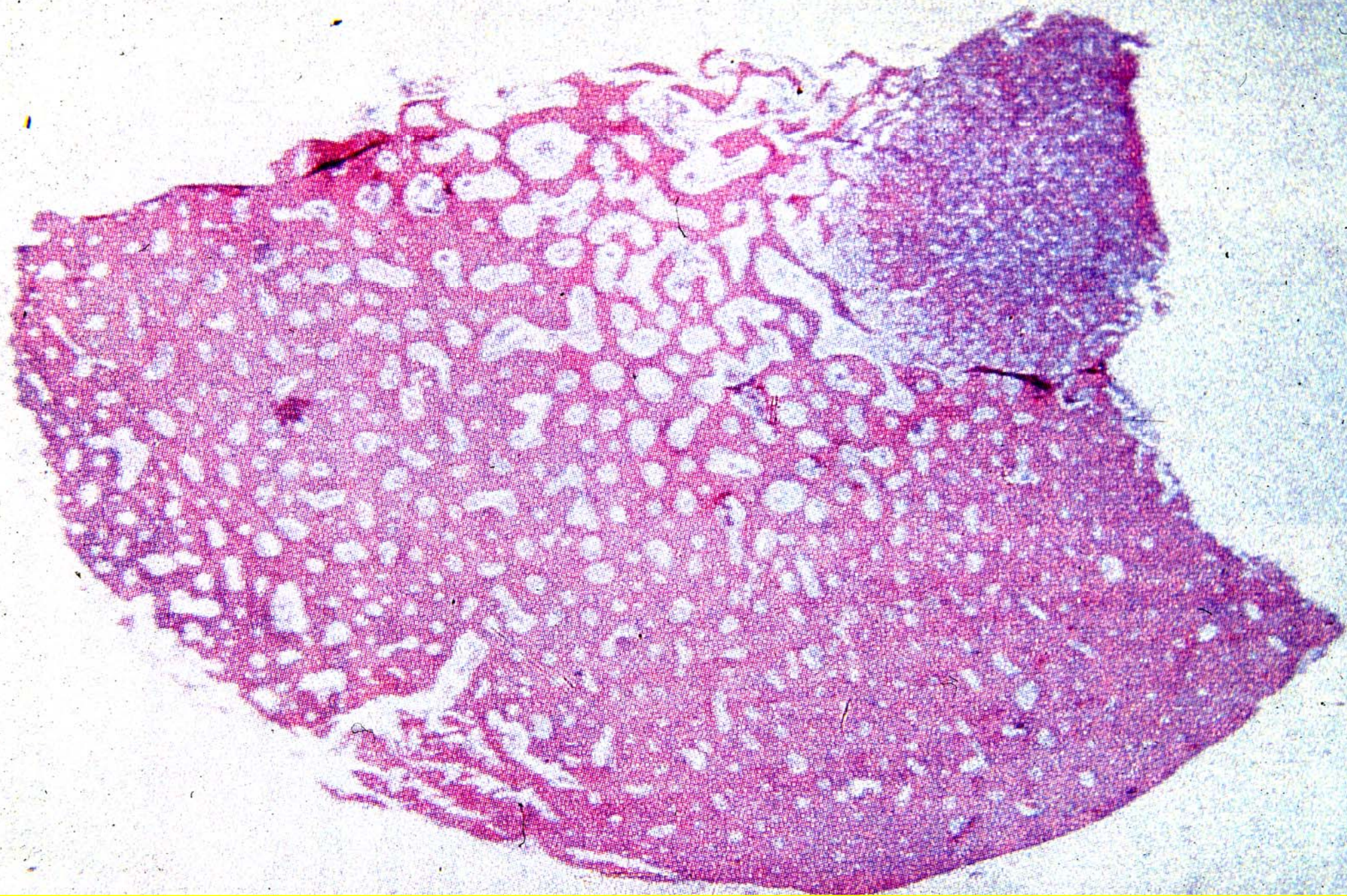
Οστεοειδές οστέωμα - Οστεοβλάστωμα

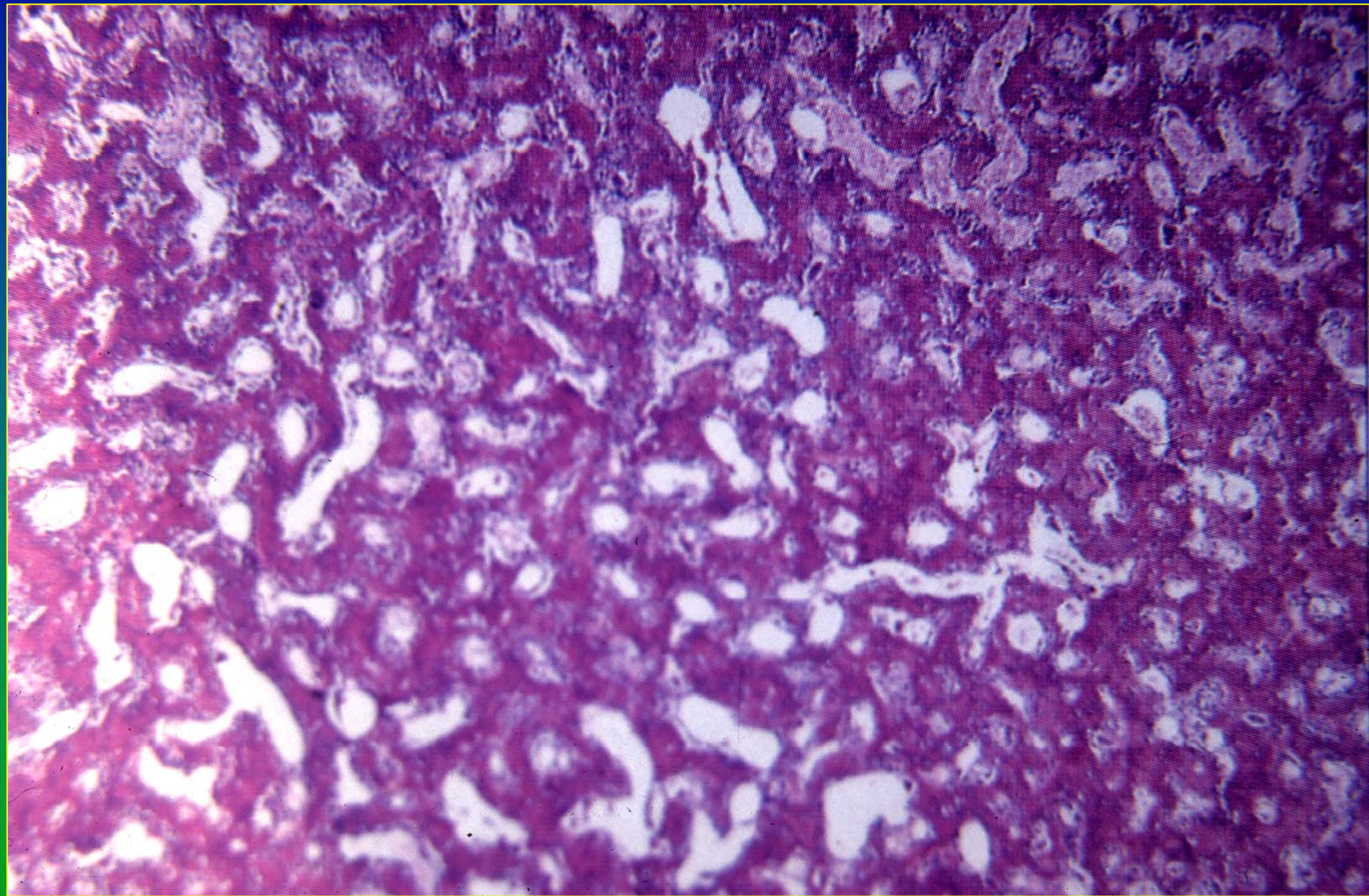
- **Ιστολογικά ευρήματα:** Έντονα αγγειοβριθές στρώμα, δοκίδες οστεοειδούς και ανώριμου οστού, παρουσία οστεοβλαστών (χωρίς ατυπία) και οσεοκλαστών στην επιφάνεια των οστικών δοκίδων (**φωλεά - nidus**), σκλήρυνση του πέριξ οστού (ιδιαίτερα στο οστεοειδές οστέωμα)
- **Επιθετικό οστεοβλάστωμα:** Χαρακτηρίζεται από τοπικά διηθητική συμπεριφορά, ↑τάση τοπικής υποτροπής, απουσία μεταστατικού δυναμικού, ↑κυτταροβρίθεια, ↑πυρηνικός πλειομορφισμός, ↑μιτωτική δραστηριότητα

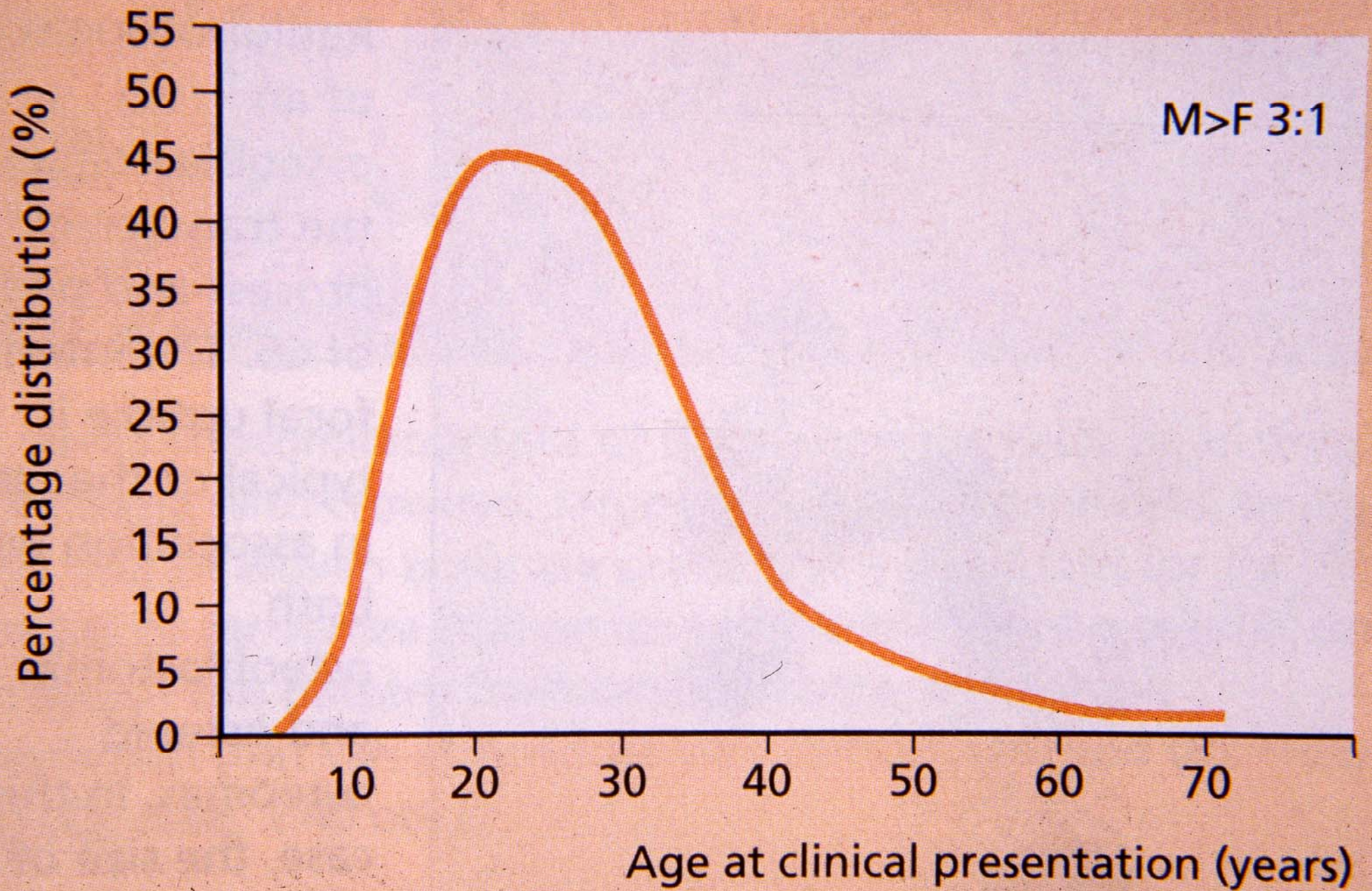


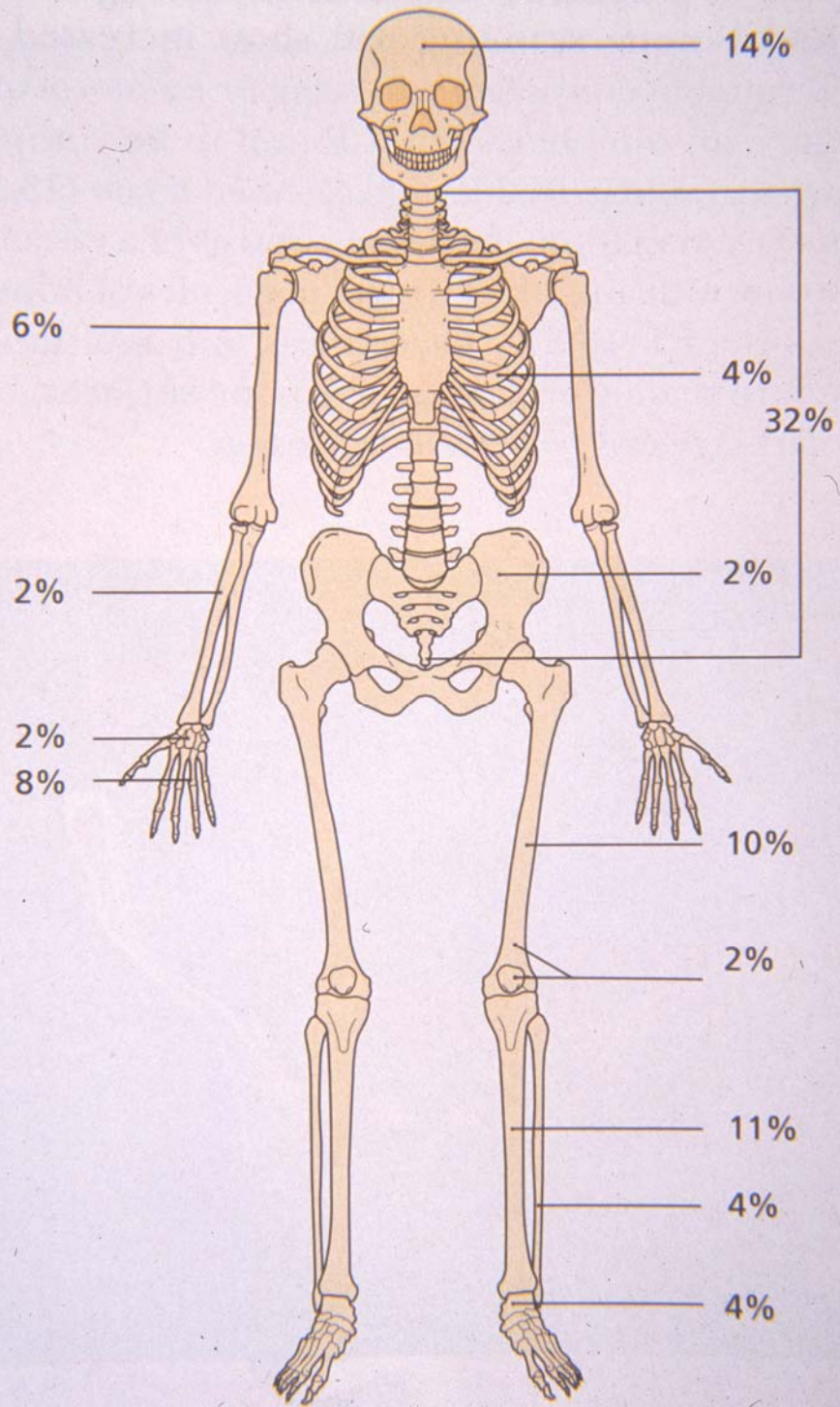




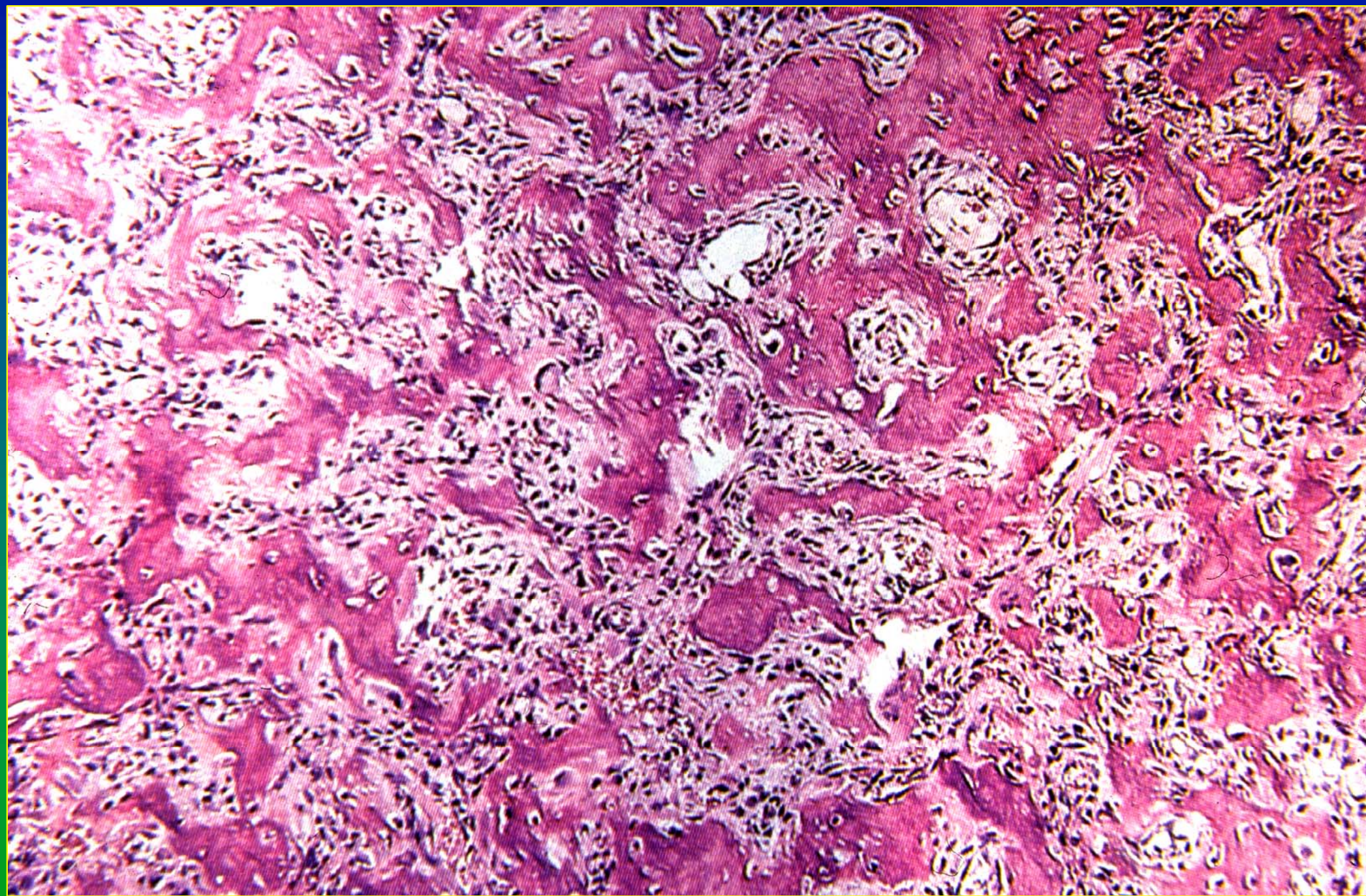












Οστεοσάρκωμα

- Κλασικό ενδομυελικό
- Παροστικό (παραφλοιώδες)
- Περιοστικό (περιφερικό)
- Υψηλής κακοήθειας επιφανειακό
- Ενδοφλοιώδες

Κλασικό ενδομυελικό οστεοσάρκωμα

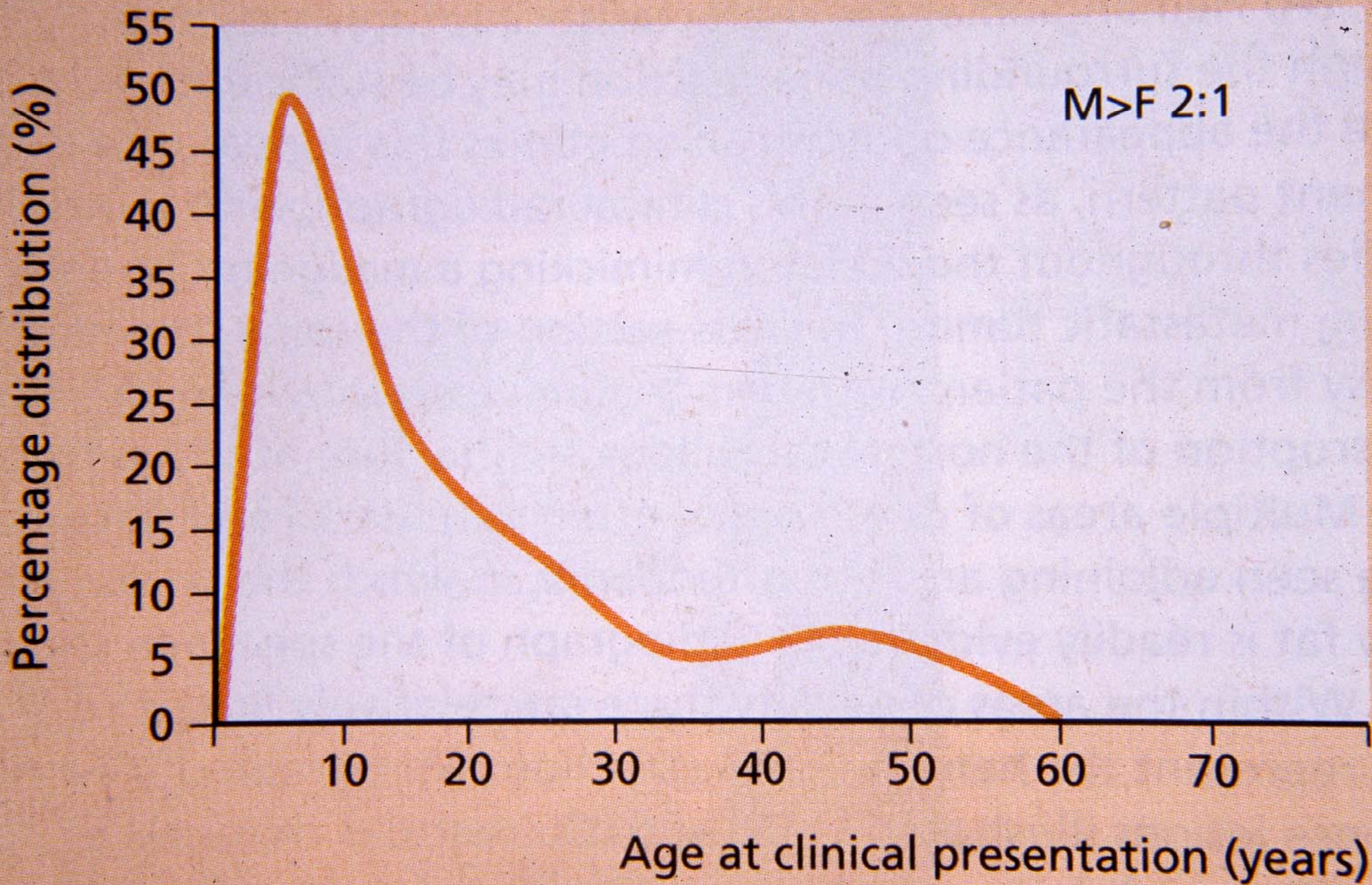
- **Ορισμός:** Κακοήθης πρωτοπαθής οστικός όγκος τα κύτταρα του οποίου παράγουν απευθείας οστεοειδές
- Αποτελεί τον συχνότερο πρωτοπαθή οστικό όγκο μετά το μυέλωμα
- **Σχέση με νόσο Paget** (συνήθως μετάχρονη ανάπτυξη, πολυεστιακή)
- Εμφανίζεται σε ασθενείς με ιστορικό **ρετινοβλαστώματος**

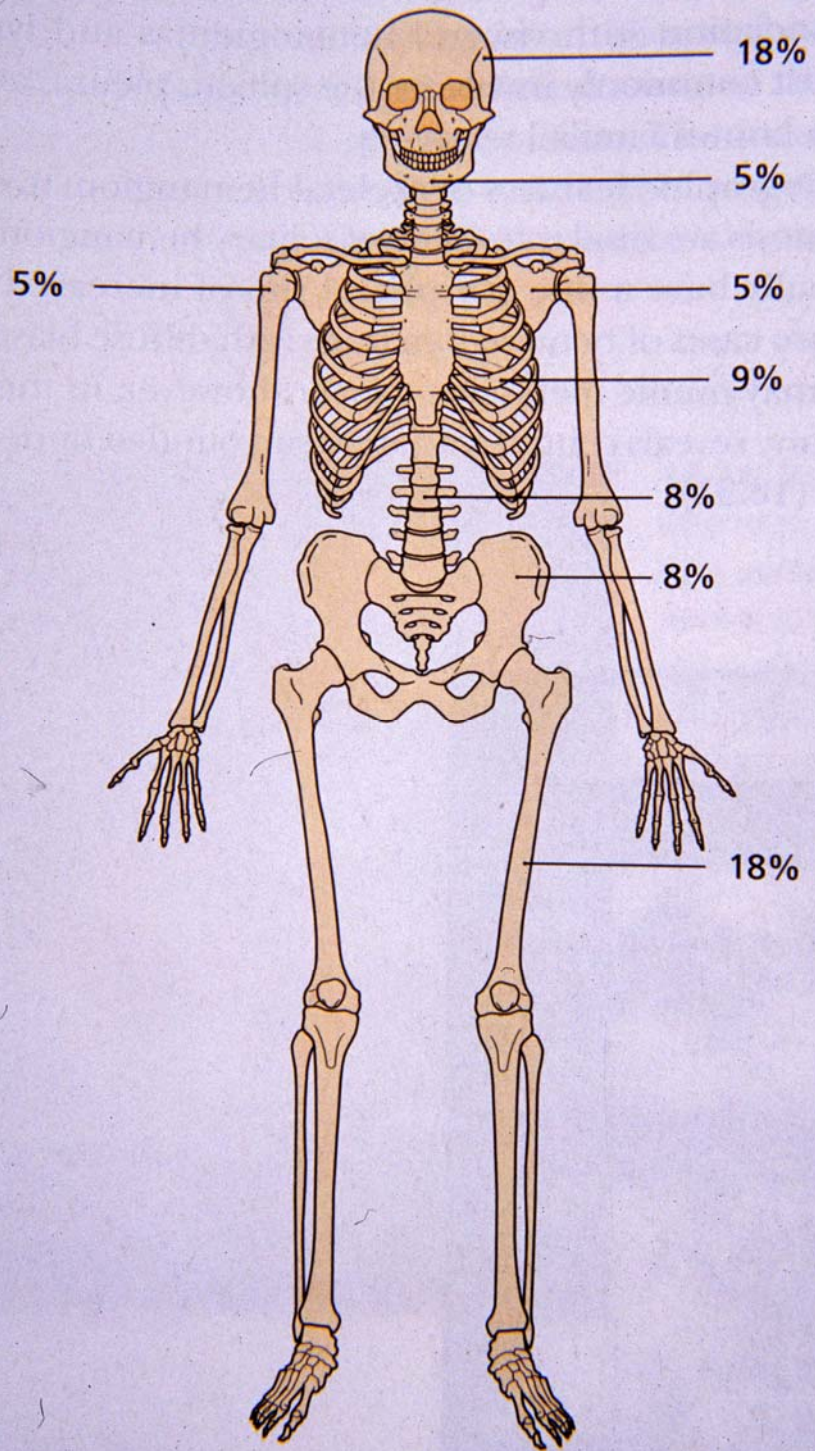
Κλασικό ενδομυελικό οστεοσάρκωμα

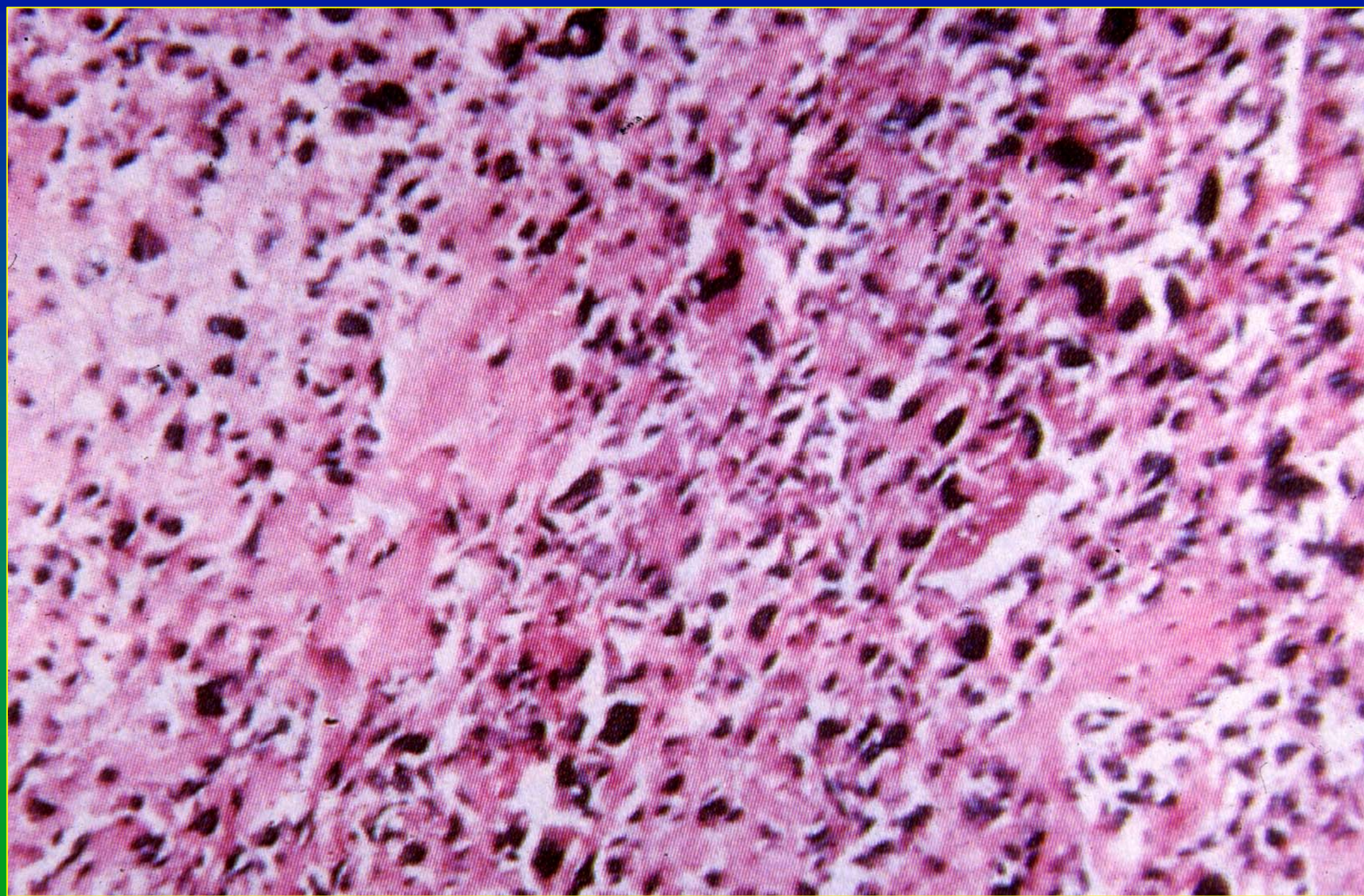
- Βιοχημικά: ↑αλκαλικής φωσφατάσης ορού (50%)
- **Εντόπιση: Μετάφυση** μακρών οστών κυρίως πέριξ γόνατος
- **Ηλικία:** Παιδιά, έφηβοι (συνήθως) - Μεγαλύτερη ηλικία σε δευτεροπαθές οστεοσάρκωμα
- **Χαρακτηριστικά ακτινολογικά ευρήματα:** Καταστροφή οστού, διήθηση και υπέγερση περιosteού (→**τρίγωνο Codman**), εικόνα «**δίκηνη ανατέλλοντος ηλίου**»
- **Μικροσκοπική εικόνα:** ποικίλλει ανάλογα με τα επιμέρους στοιχεία (χόνδρος, οστούν, ινώδης ιστός)

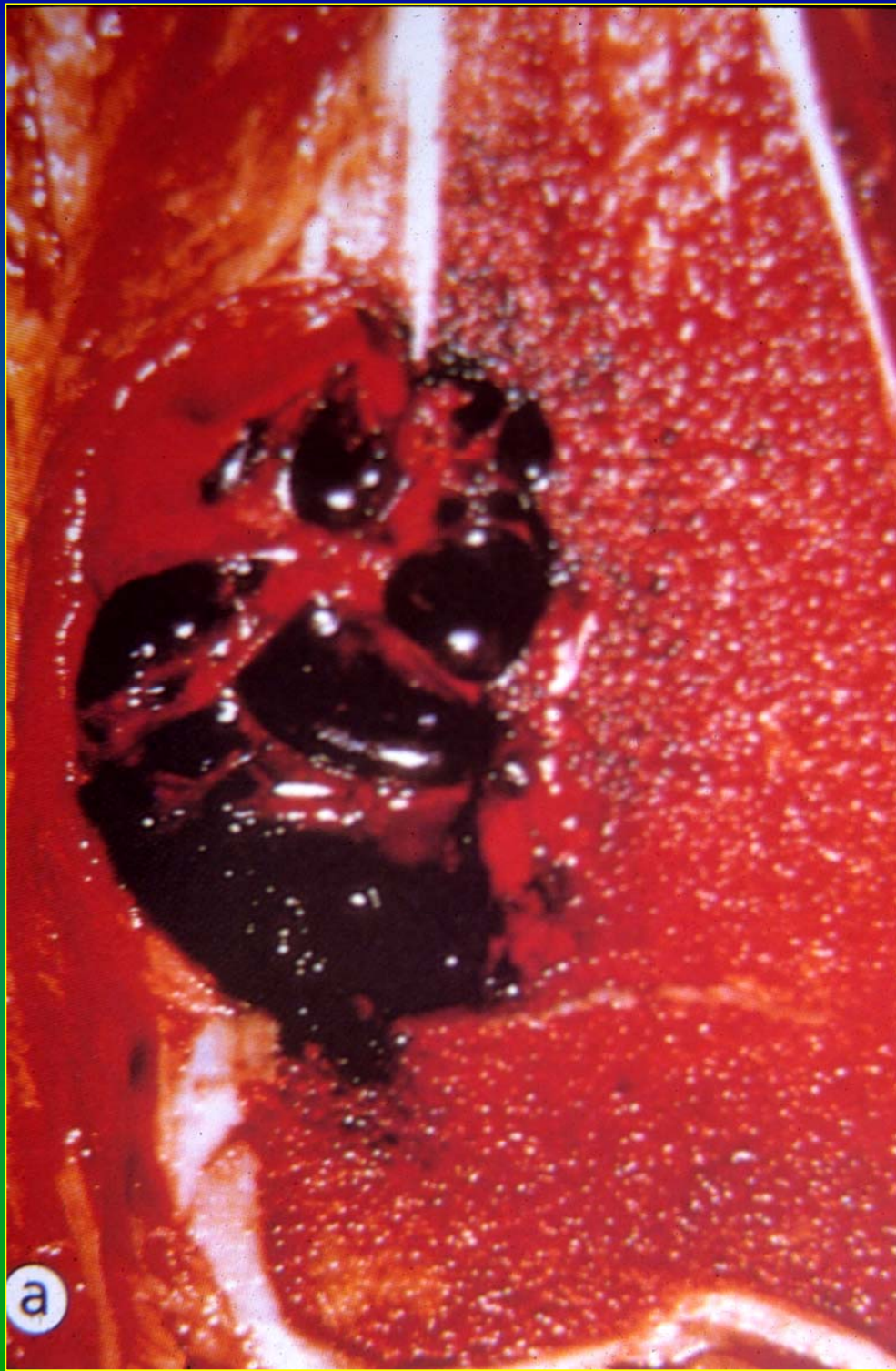
Κλασικό ενδομυελικό οστεοσάρκωμα

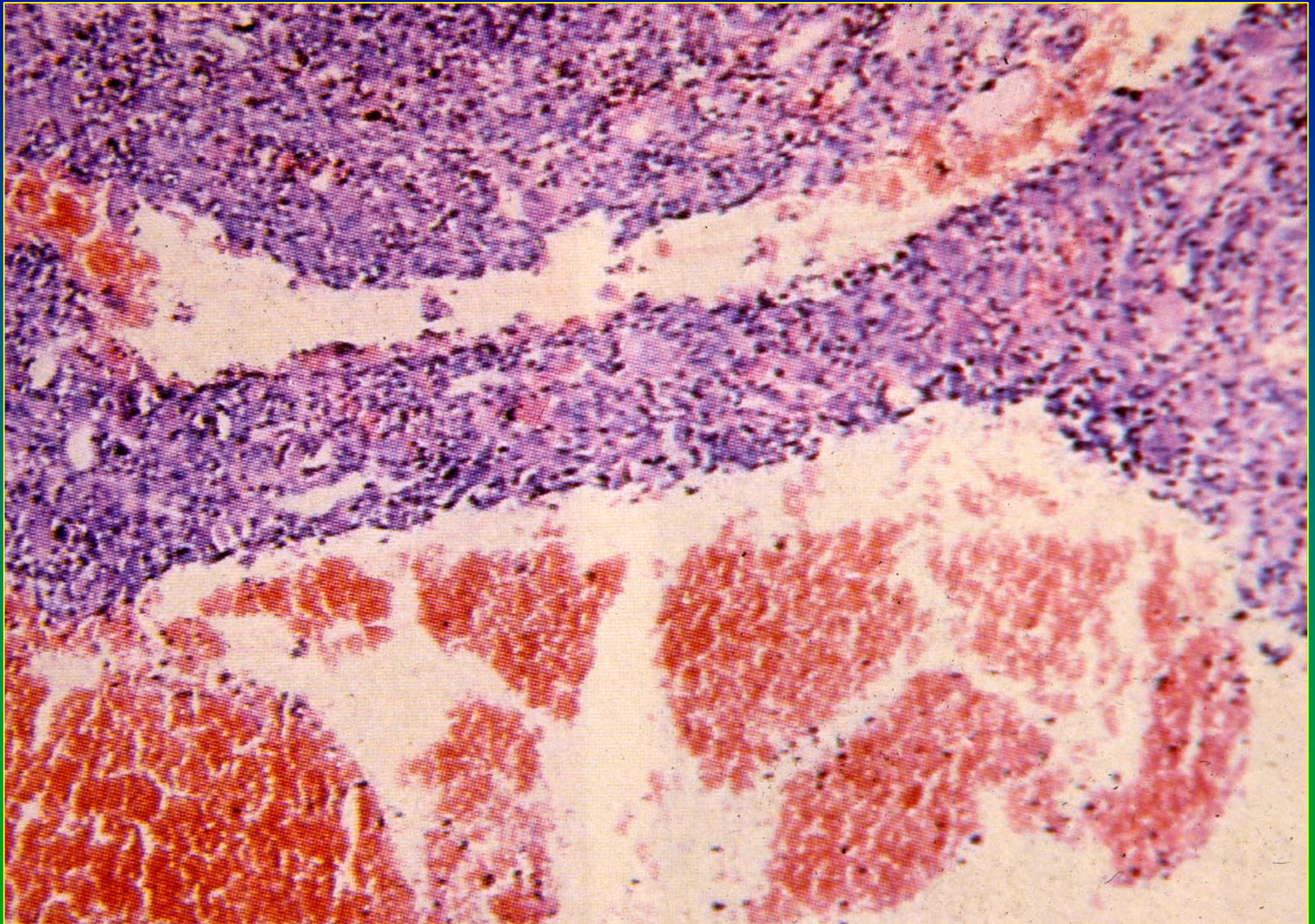
- **Μικροσκοπικές ποικιλίες:** οστεοβλαστική, χονδροβλαστική, ινοβλαστική, πλούσια σε γιγαντοκύτταρα, δίκην κακοήθους ινώδους ιστιοκυτώματος, τηλαγγειεκτατική, μικροκυτταρική, επιθηλιοειδής
- **Βαθμός κακοήθειας:** Συνήθως υψηλός (90%). Οι χαμηλού βαθμού κακοήθειας όγκοι ομοιάζουν με ινώδη δυσπλασία, δεσμοπλαστικό ίνωμα, οστεοβλάστωμα, χονδρομυξοειδές ίνωμα
- Πρόγνωση κακή. Μεταστάσεις (συνήθως αιματογενείς) σε πνεύμονες, σπλάχνα, οστά





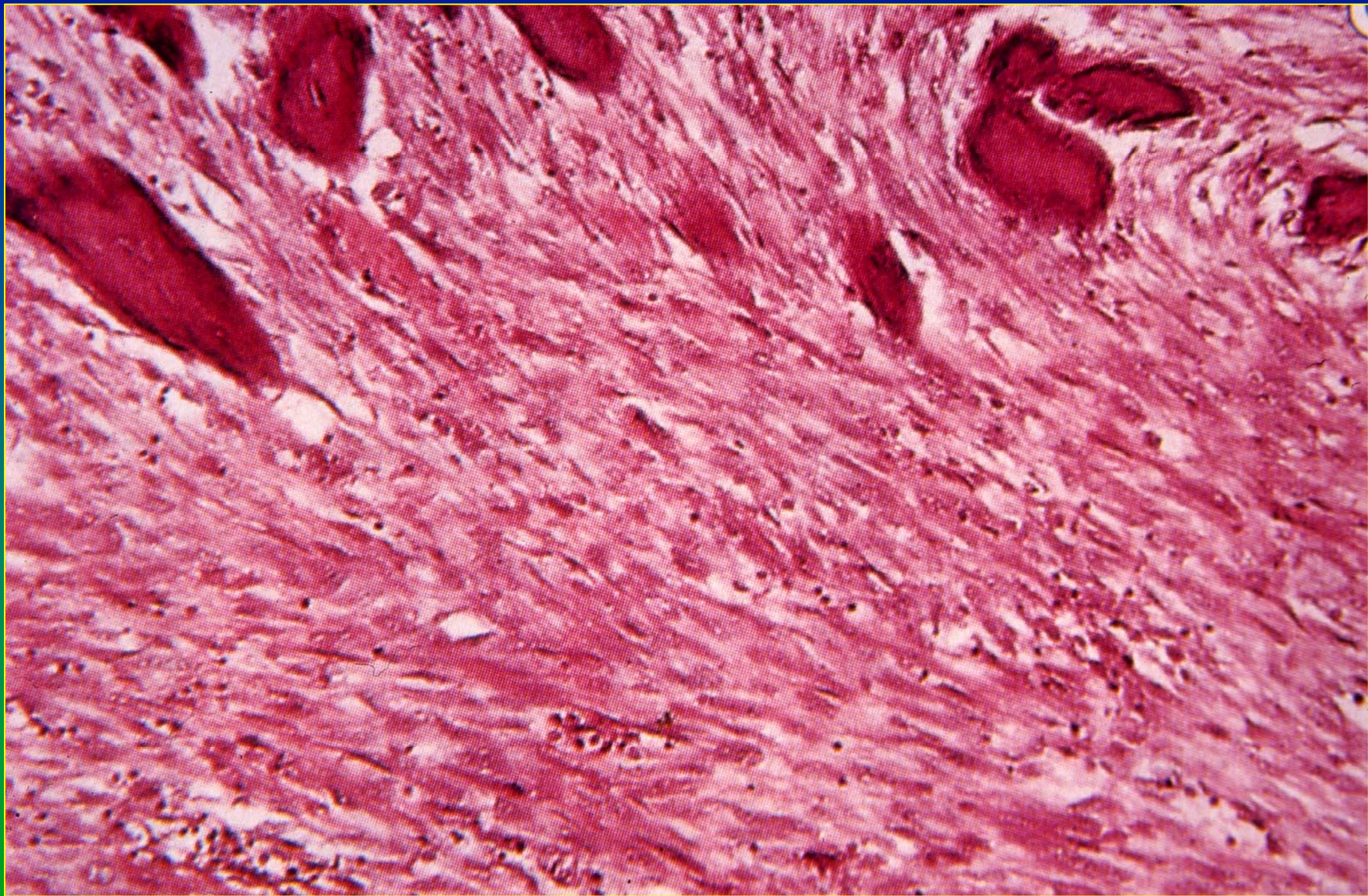


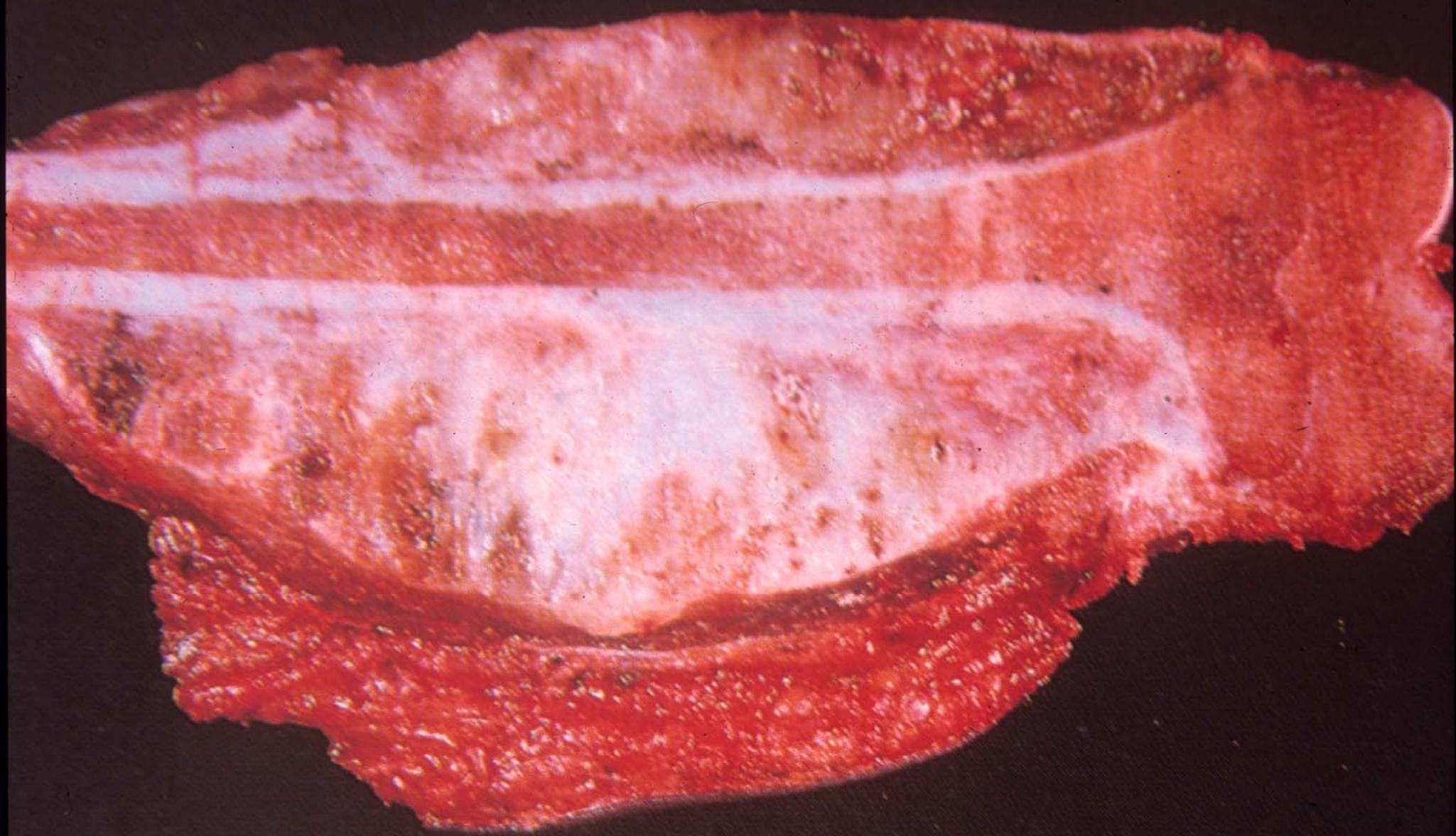




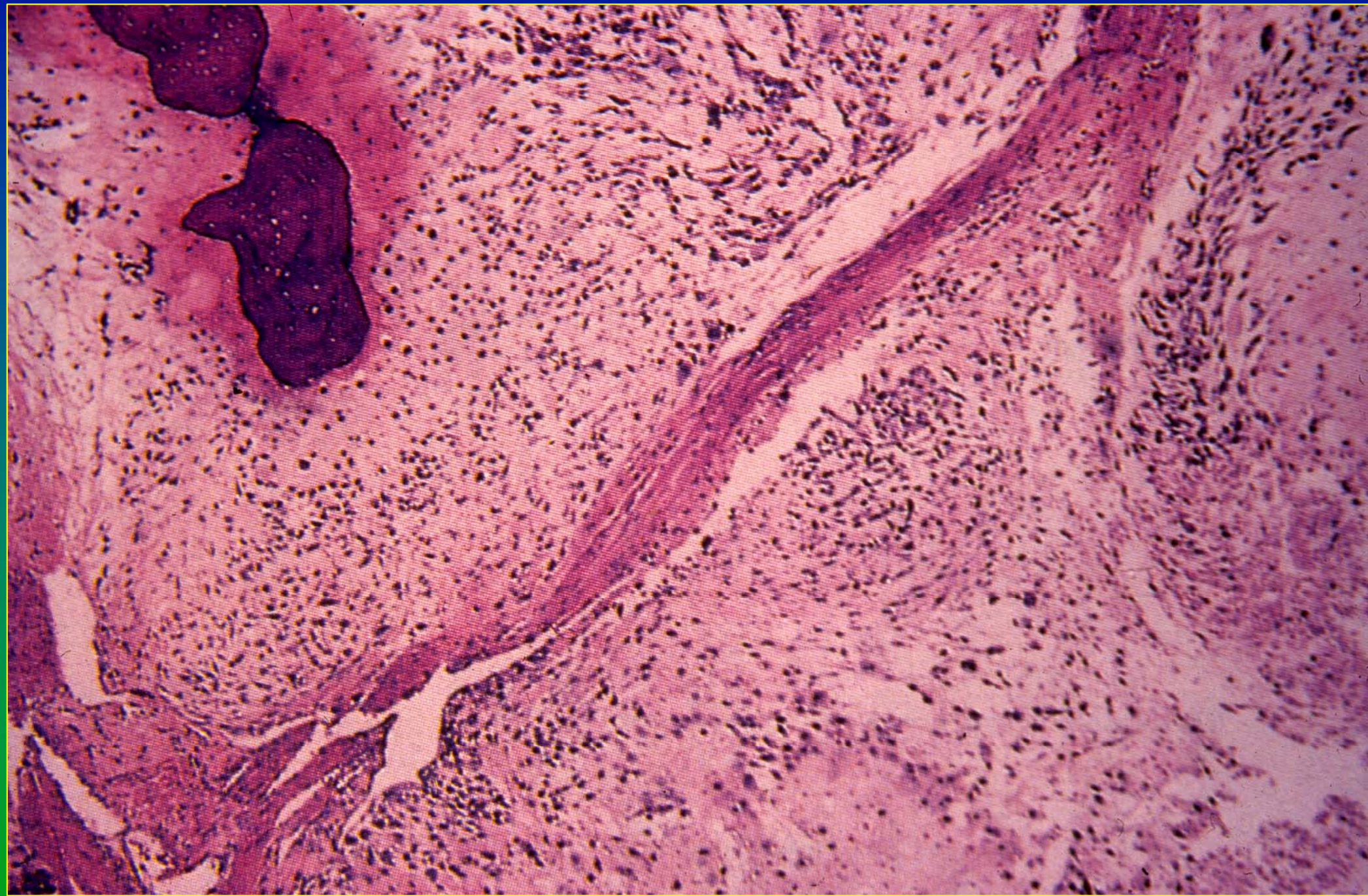
Οστεοσάρκωμα - Ειδικοί τύποι

- Περιοστικό (περιφερικό): Αναπτύσσεται στην επιφάνεια των μακρών οστών, κυρίως παιδιών. Προσβολή γνάθου σχετικά συχνή. Ιστολογικά, προέχει η παραγωγή χόνδρου (χονδροβλαστικό). Πρόγνωση καλύτερη του κλασικού ενδομυελικού
- Παροστικό (παραφλοιώδες): Αναπτύσσεται από το περίοστεο, περιβάλλοντας τον φλοιό. Συνήθως νεαροί ενήλικες. Ιστολογικά, πρόκειται για ινοβλαστική αλλοίωση με παραγωγή οστού. Πρόγνωση καλή. Διαφορική διάγνωση κυρίως από οστεοποιό μυοσίτιδα
- Υψηλής κακοήθειας επιφανειακό: Ιστολογικά όμοιο με το κλασικό αλλά με επιφανειακή ανάπτυξη
- Ενδοφλοιώδες: Έντονα οστεοβλαστικός όγκος, χώρος περιοριζόμενος στο φλοιό





11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34



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

Καλοήθεις

Οστεοχόνδρωμα

Χόνδρωμα

Χονδροβλάστωμα

Χονδρομυξοειδές ίνωμα

Κακοήθεις

Χονδροσάρκωμα

Πρωτοπαθές κεντρικό

Περιοστικό

Δευτεροπαθές

Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα

Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα

Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα

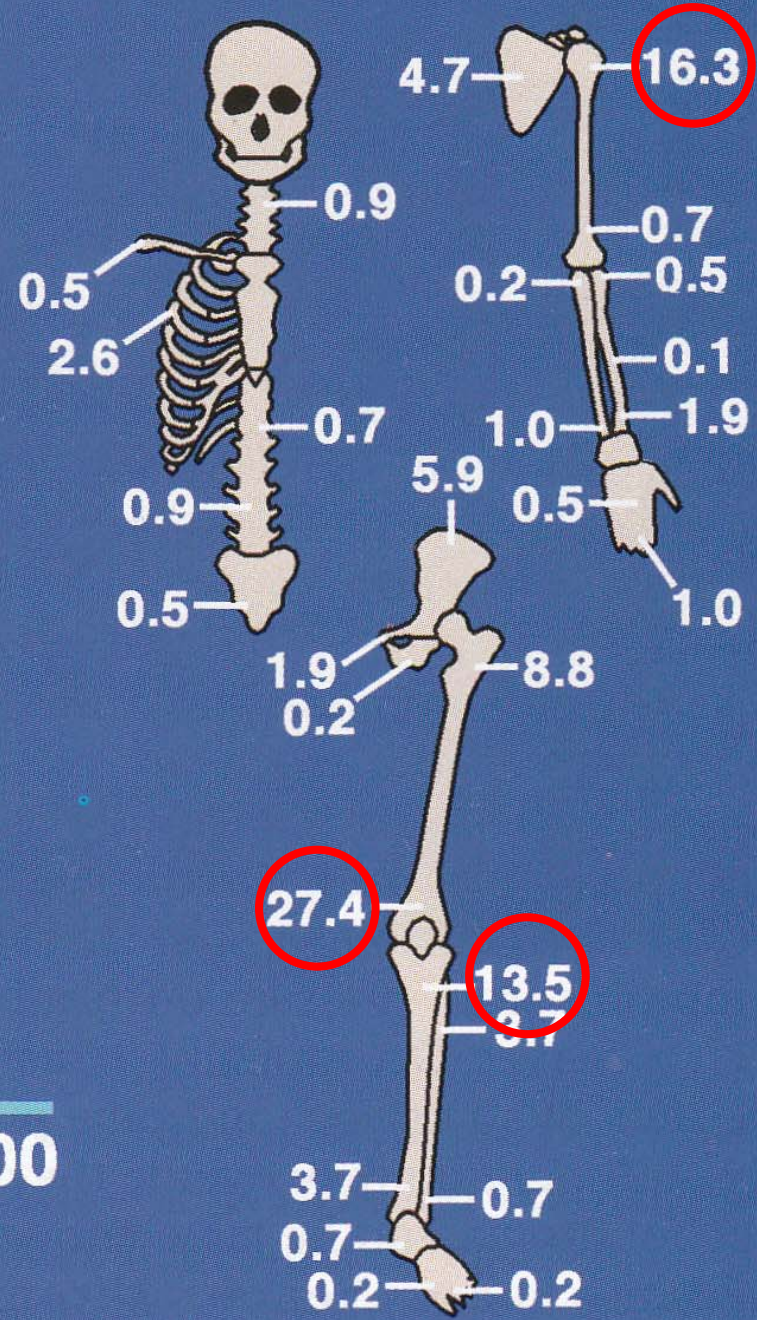
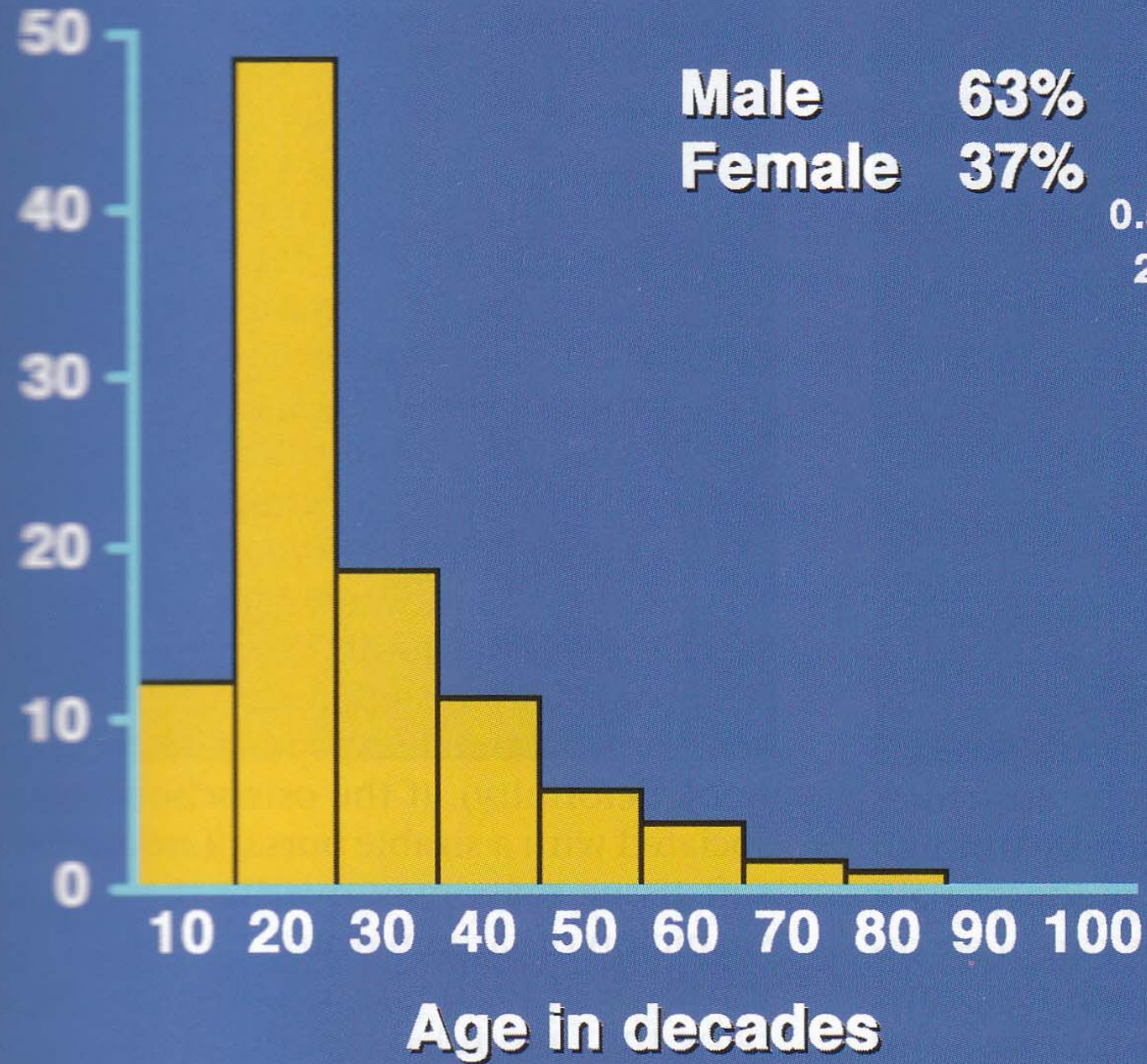
Οστεοχόνδρωμα

- 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

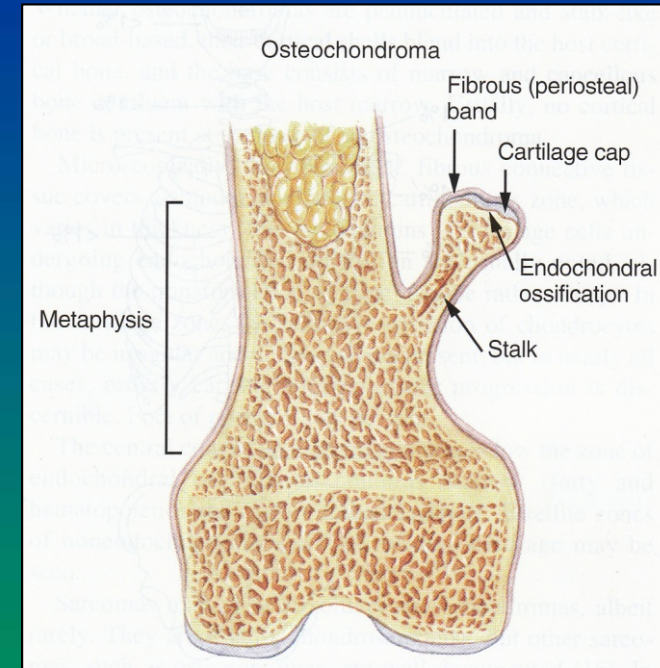


Έμμοσχη αλλοίωση



Άμμοσχη αλλοίωση

Οστεοχόνδρωμα



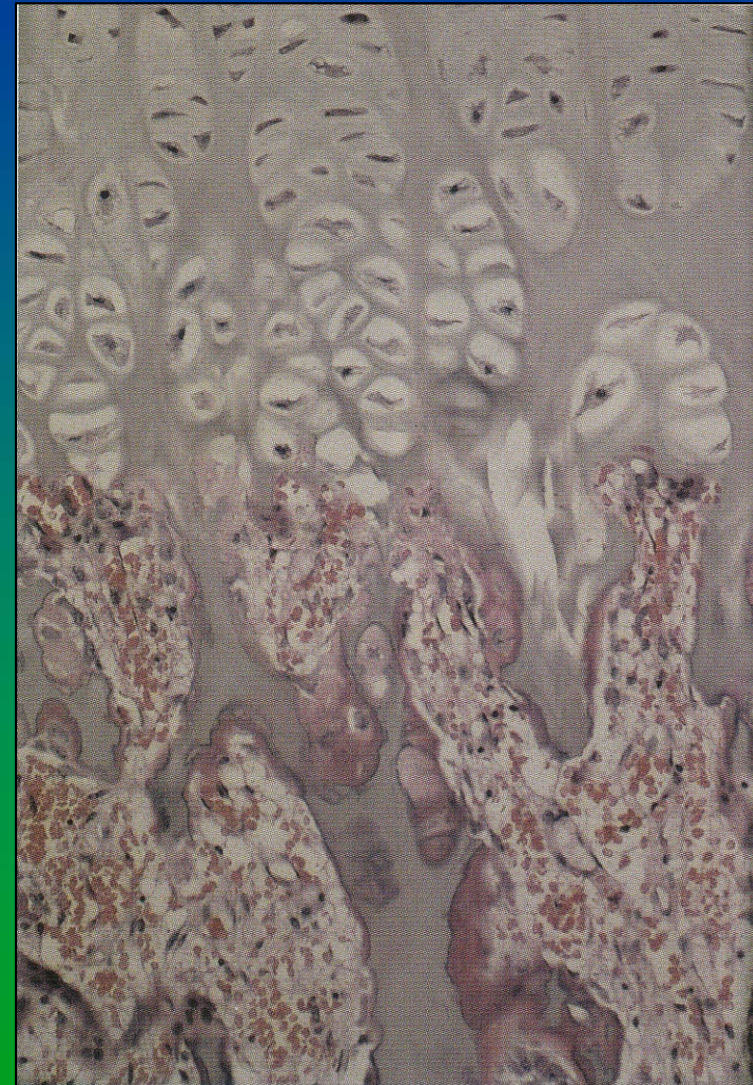
Έμμοσχη αλλοίωση
με σχετικά
πεπαχυσμένη
χόνδρινη καλύπτρα

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!





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

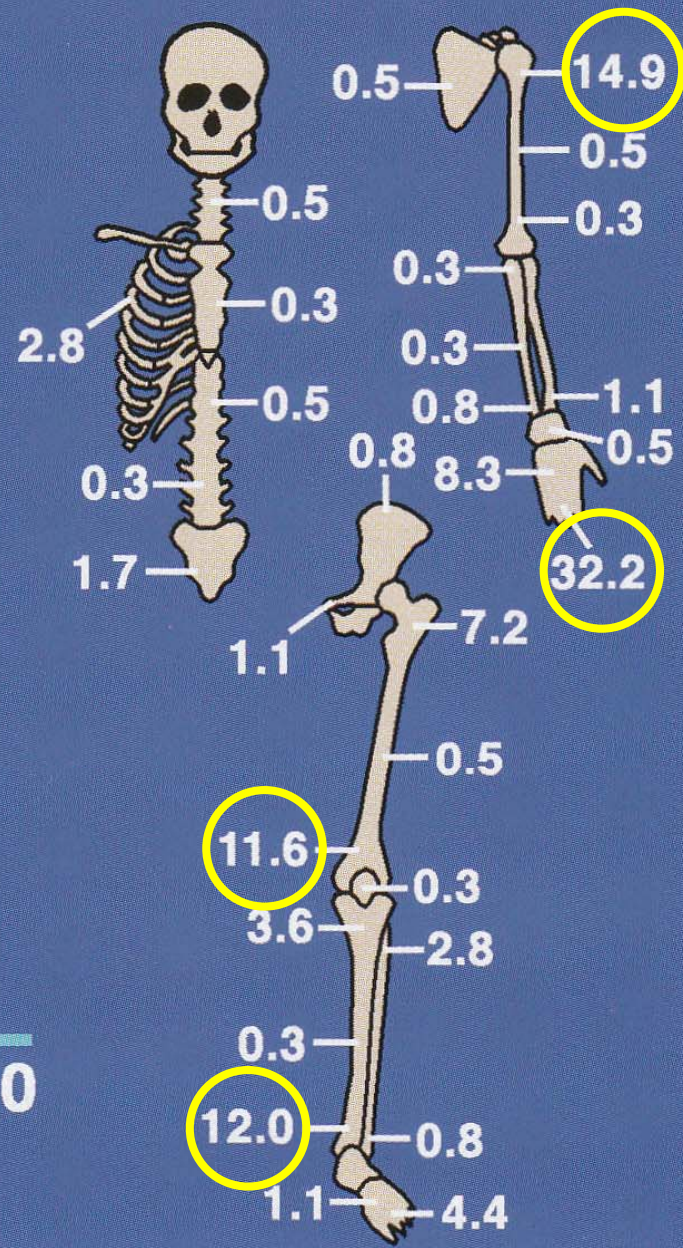
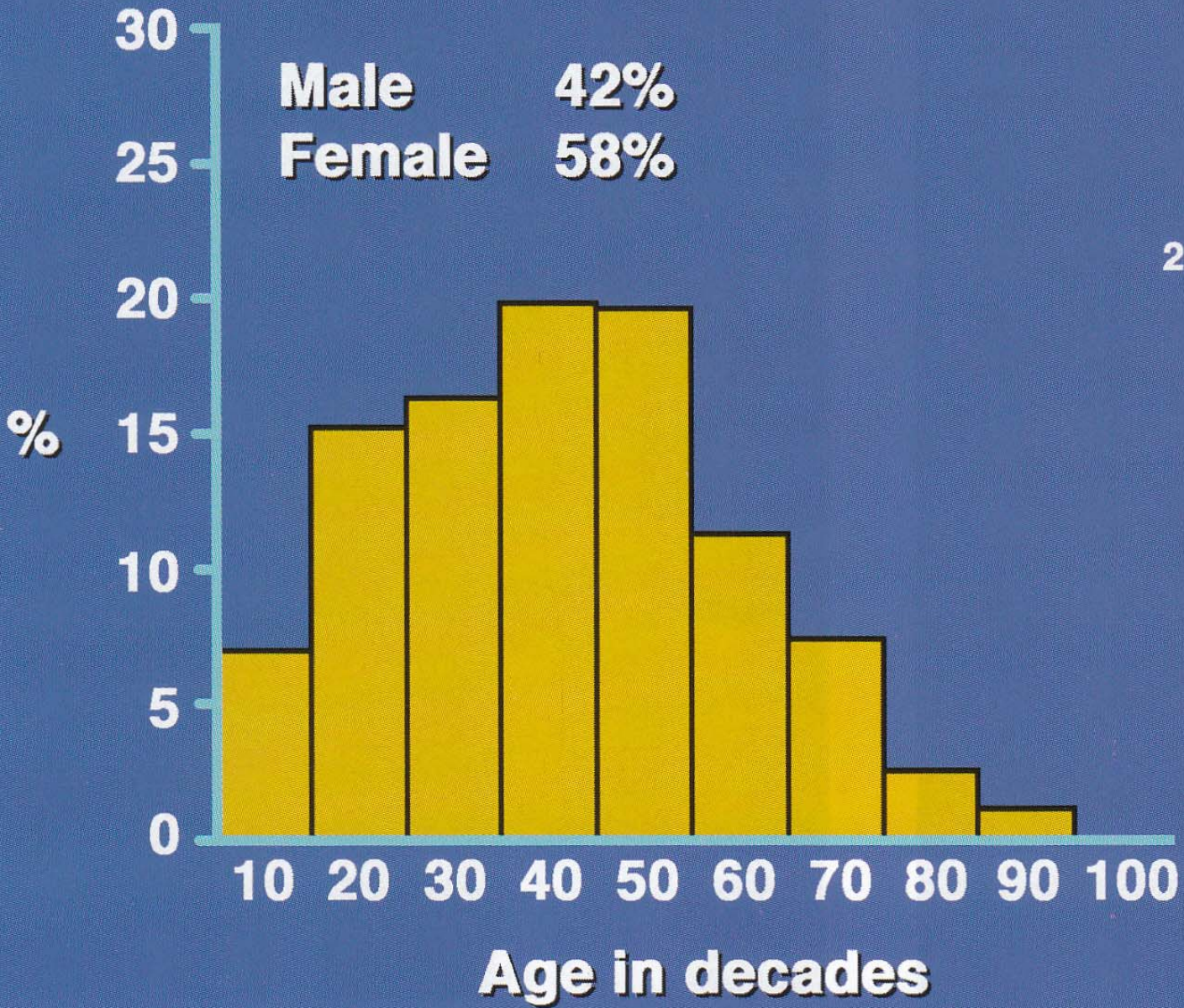
Εγχόνδρωμα

- 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
- «Εγχόνδρωμα» αναπτυσσόμενο σε μακρό οστούν και συνοδευόμενο από πόνο → υπόνοια χονδροσαρκώματος

Chondroma

n=363

Male 42%
Female 58%



Εγχόνδρωμα

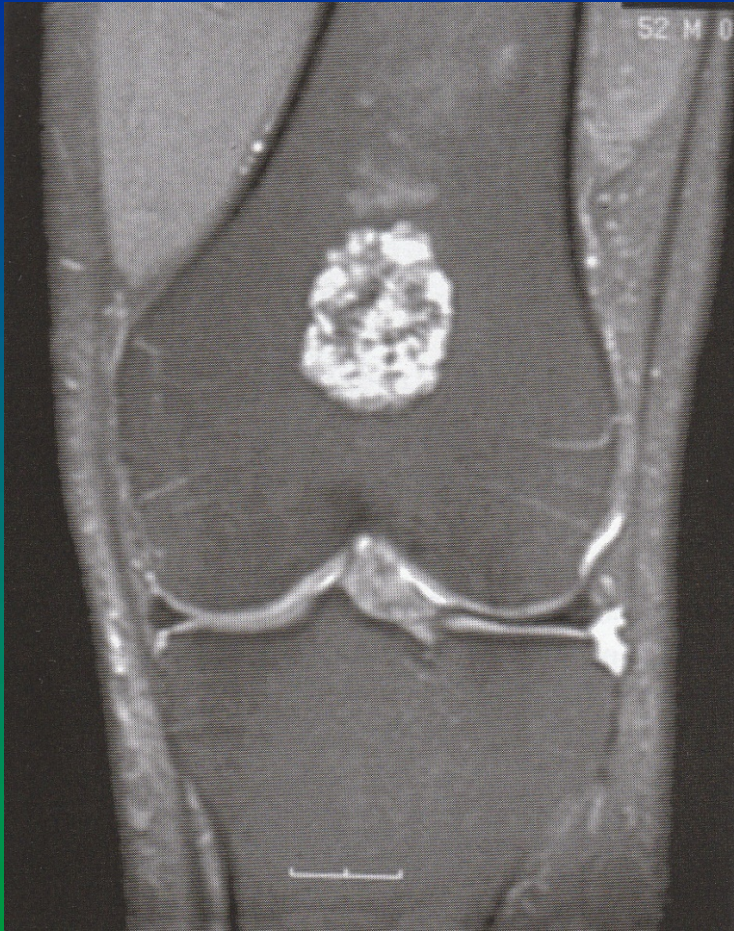


Εγχόνδρωμα μακρού
οστού: στικτές
αποτιτανώσεις



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

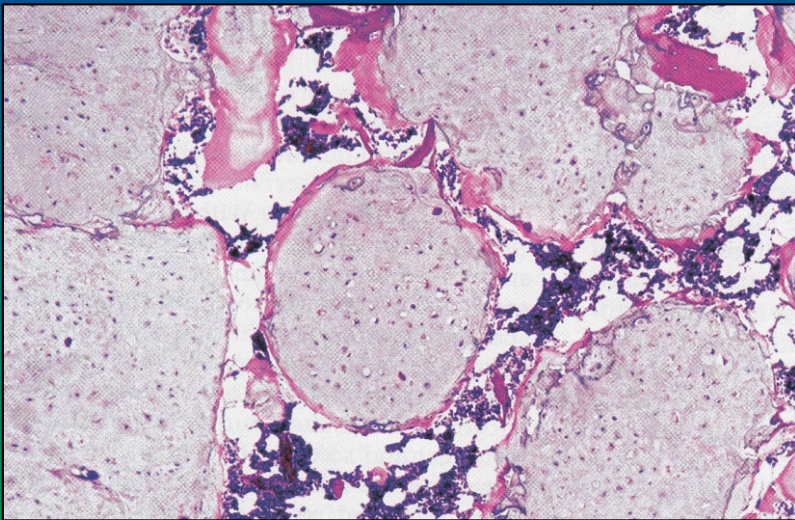


Καλά περιγεγραμμένος
λοβωτός όγκος

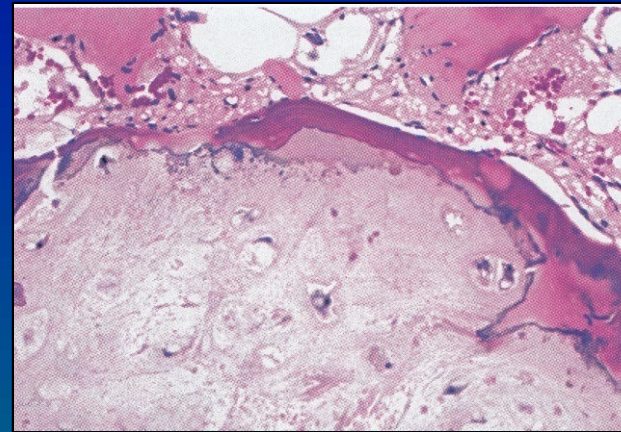
Εγχόνδρωμα. Μικροσκοπική εικόνα

- 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 εγχονδρώματος σε μικρά οστά μπορεί να μιμείται έντονα χονδросάρκωμα σε μακρά οστά (απαραίτητα κλινικά/απεικονιστικά στοιχεία)!

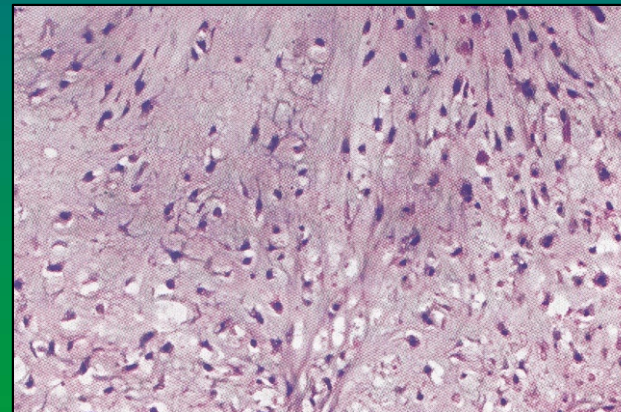
Εγγχόνδρωμα



Λόβια χόνδρου
εντός του μυελού
των οστών



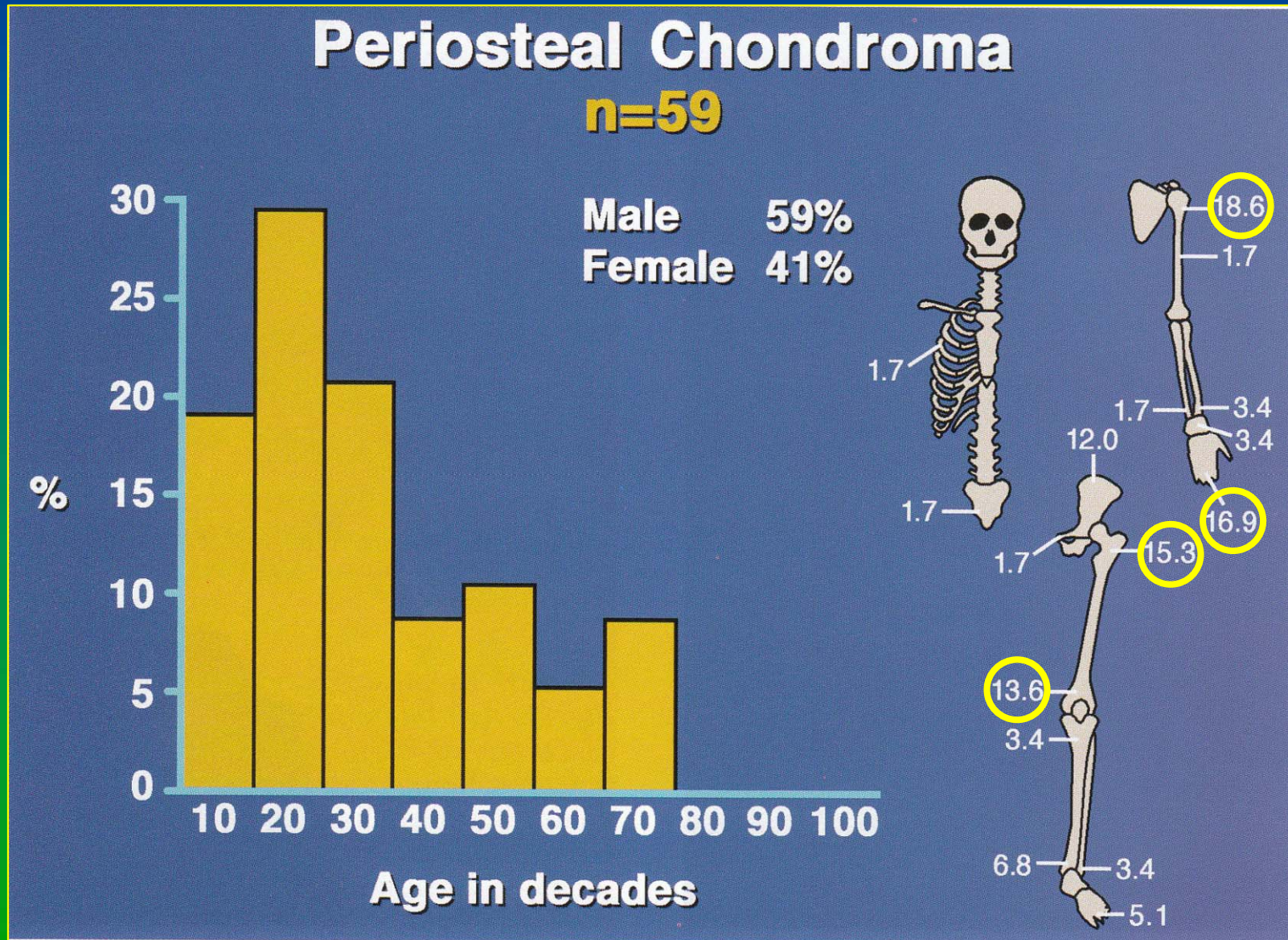
Περιχάρακωση από
πεταλιώδες οστούν



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

Περιοστικό χόνδρωμα

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



Περιοστικό χόνδρωμα.

Ακτινολογικά - Μακροσκοπικά ευρήματα

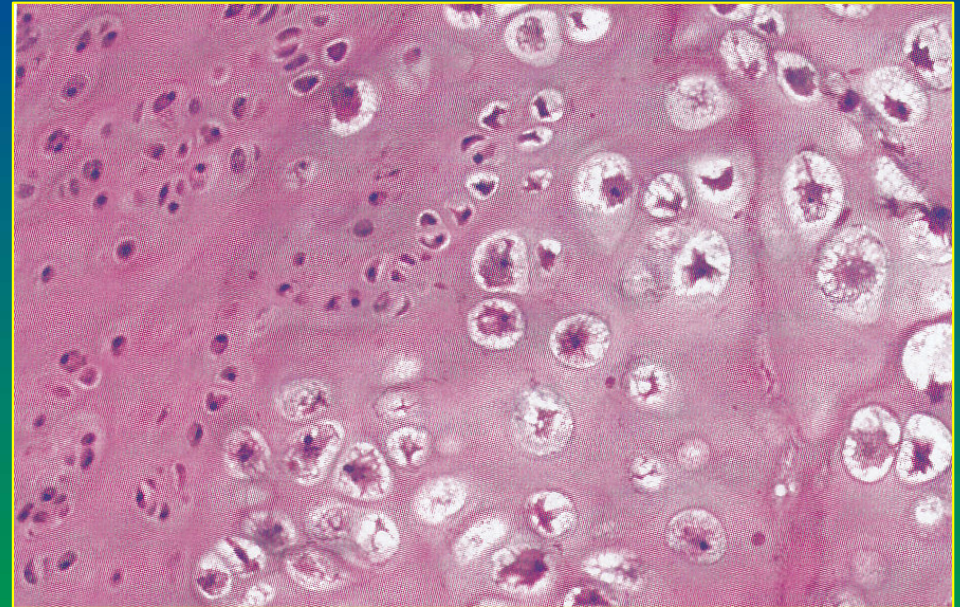
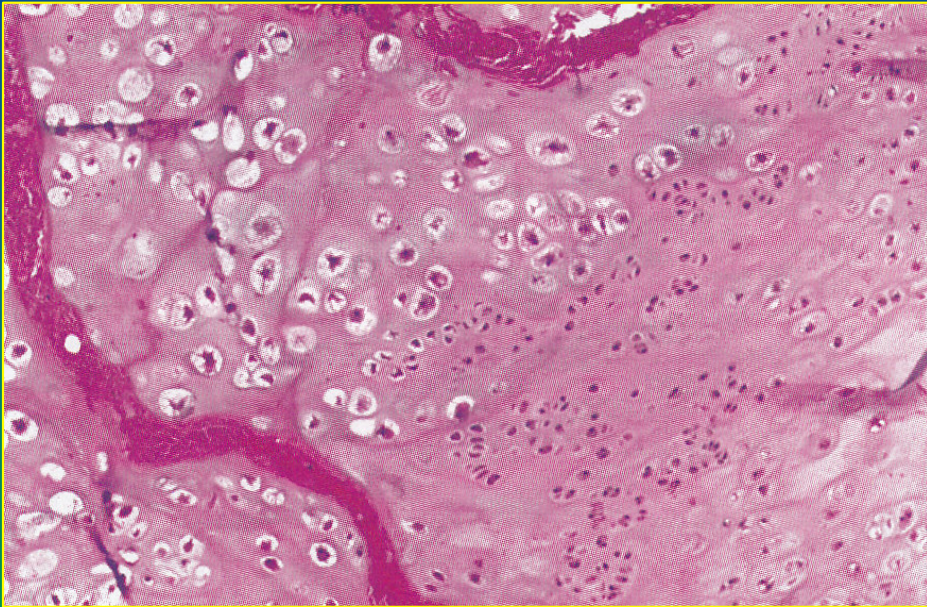


Περιοστική αλλοίωση σαφώς
αφοριζόμενη από τη μυελική
κοιλότητα με σκληρυντικό οστούν



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

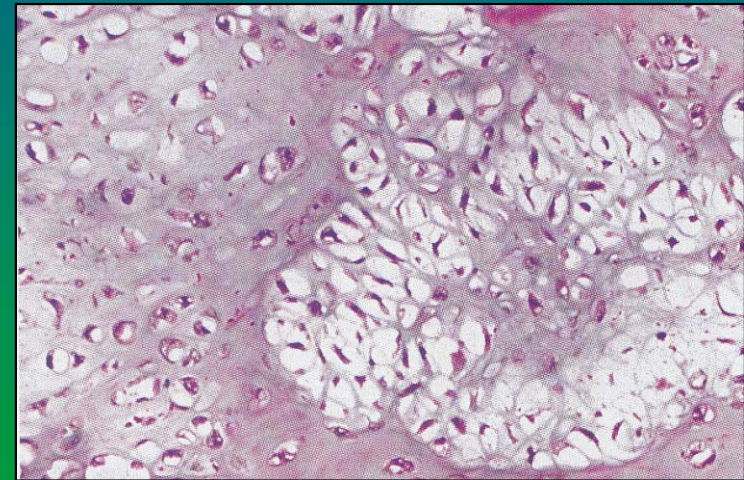
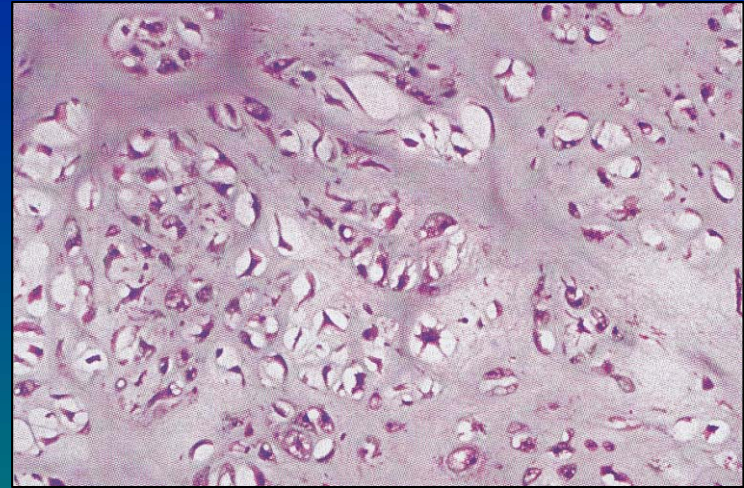
Σύνδρομο Maffucci → πολλαπλά εγchonδρώματα & αγγειώματα των μαλακών μορίων

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

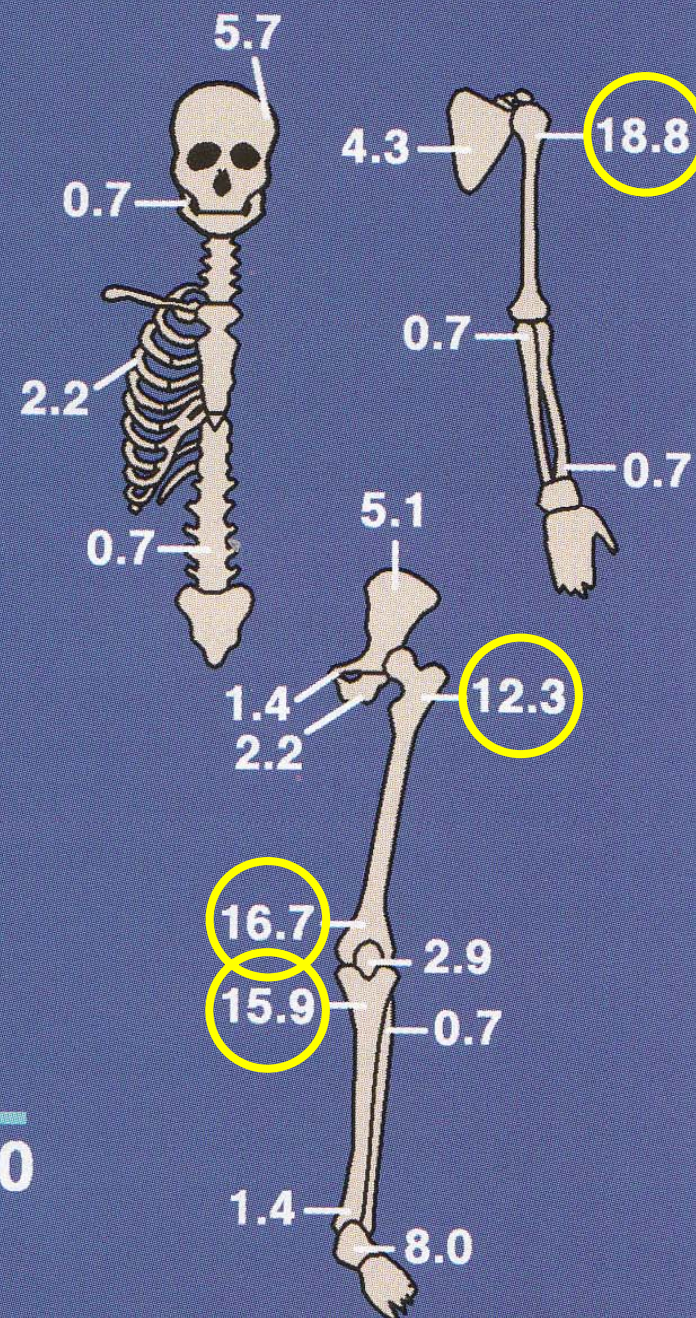
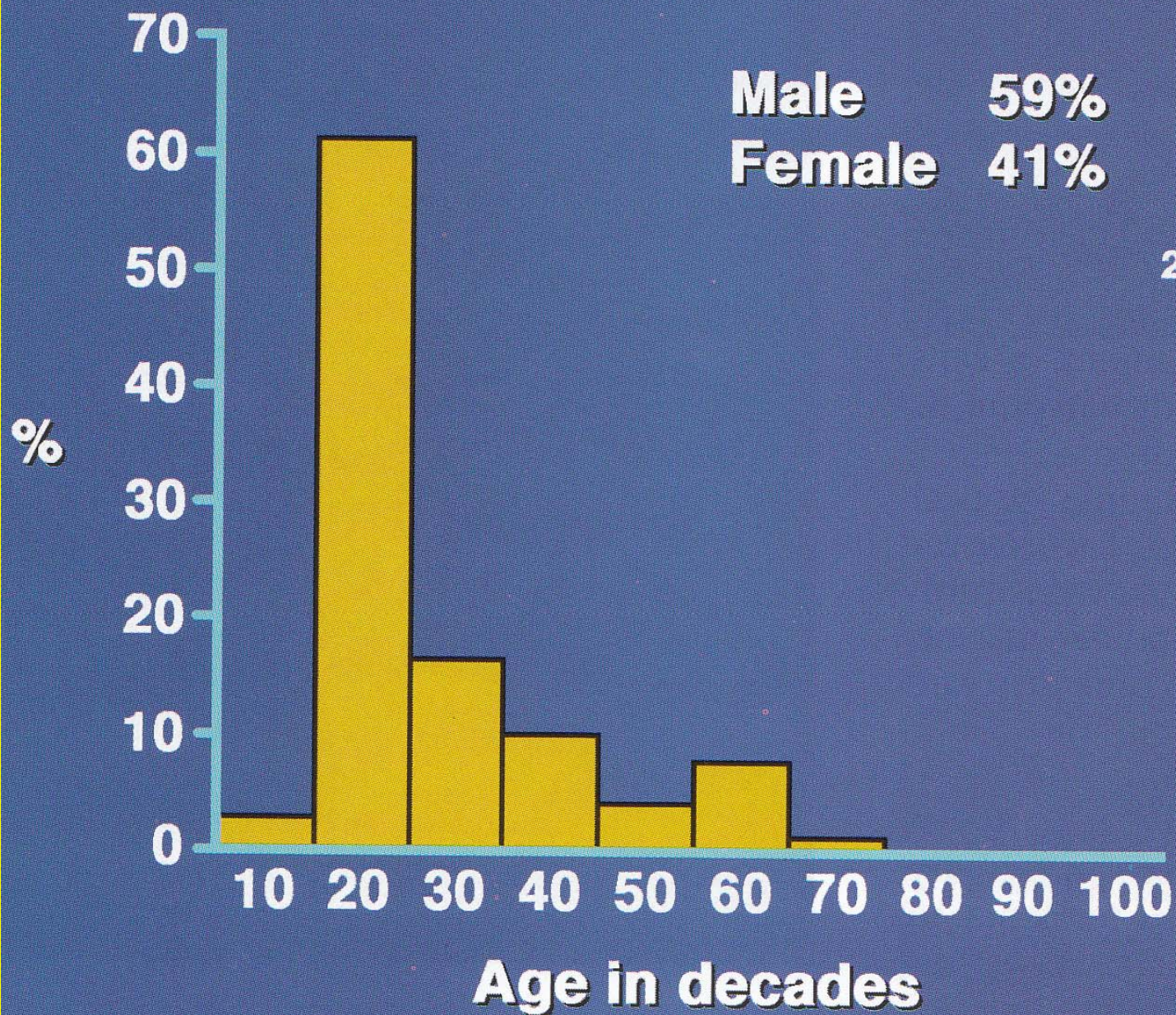
- Ορισμός: Καλοήθης οστικός όγκος που χαρακτηρίζεται από την παρουσία χονδροειδούς, αναπτύσσεται στις επιφύσεις των μακρών οστών σκελετικά ανώριμων ατόμων και δημιουργεί ιστολογικά διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα με τον οστικό γιγαντοκυτταρικό όγκο
- Συχνότητα: <2% όλων των οστικών όγκων
- Κλινική εικόνα: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

Chondroblastoma

n=138

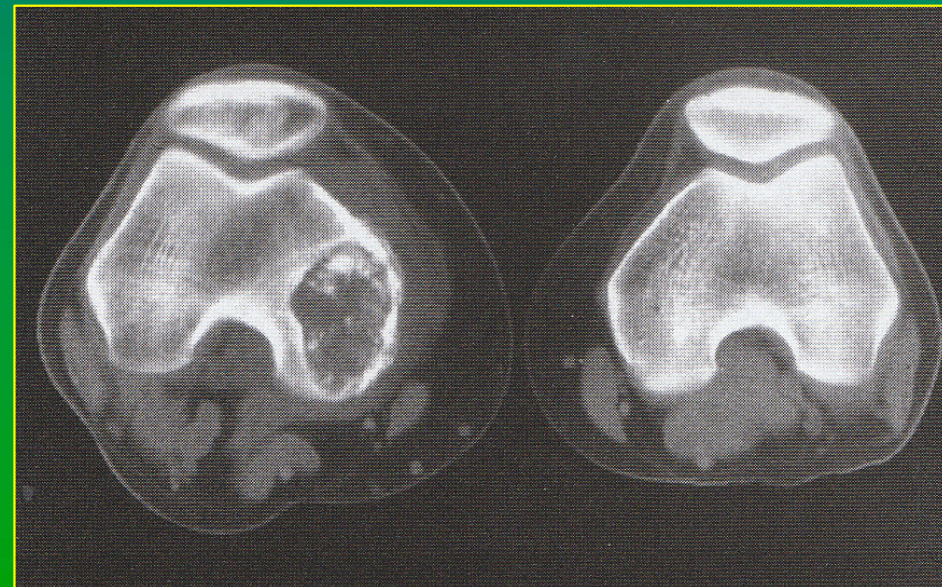
Male 59%

Female 41%



Χονδροβλάστωμα. Ακτινολογικά ευρήματα

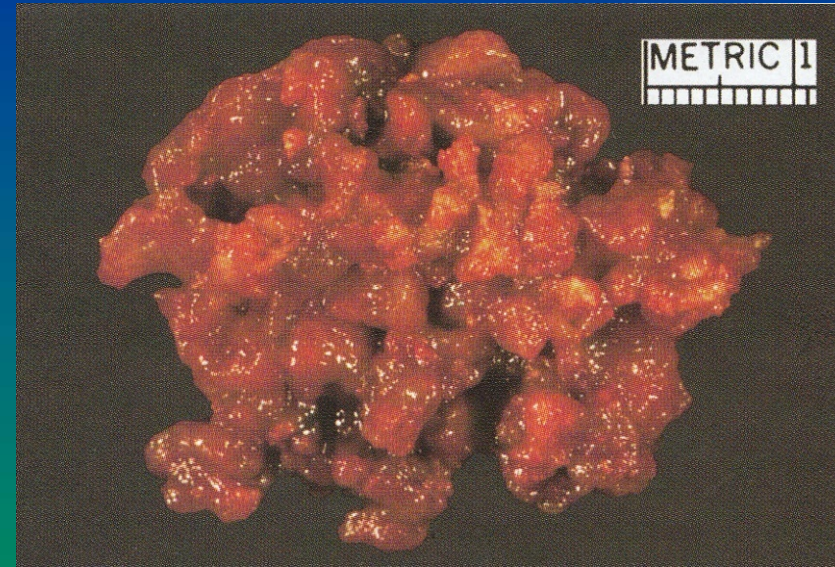
- Λυτική αλλοίωση στην επίφυση (→ μετάφυση) μακρών οστών
- Προσβολή μυελού
- Συνήθως <5 εκ
- Σκληρυντική περιφέρεια (50%)
- Περιοστική αντίδραση (10%)
- Περιογκικό οίδημα (MRI)



Χονδροβλάστωμα.

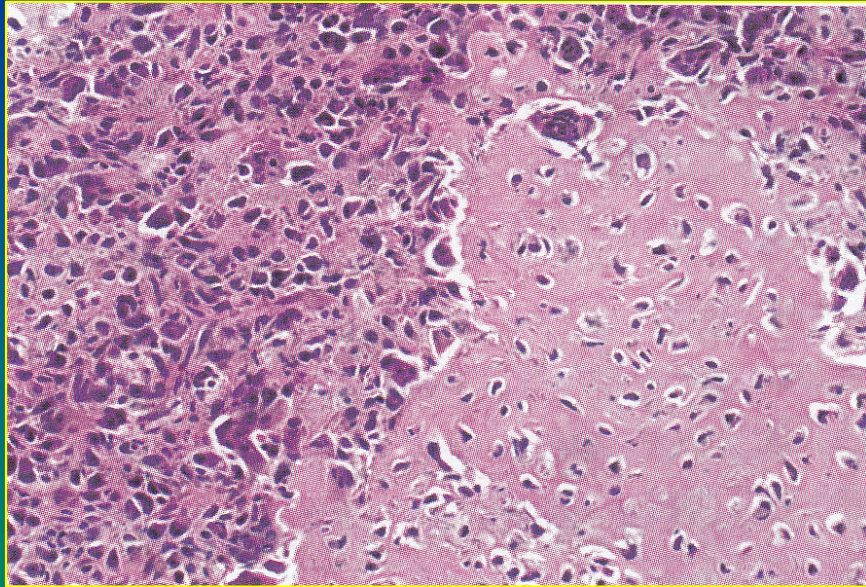
Μακροσκοπικά - Μικροσκοπικά ευρήματα

- 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

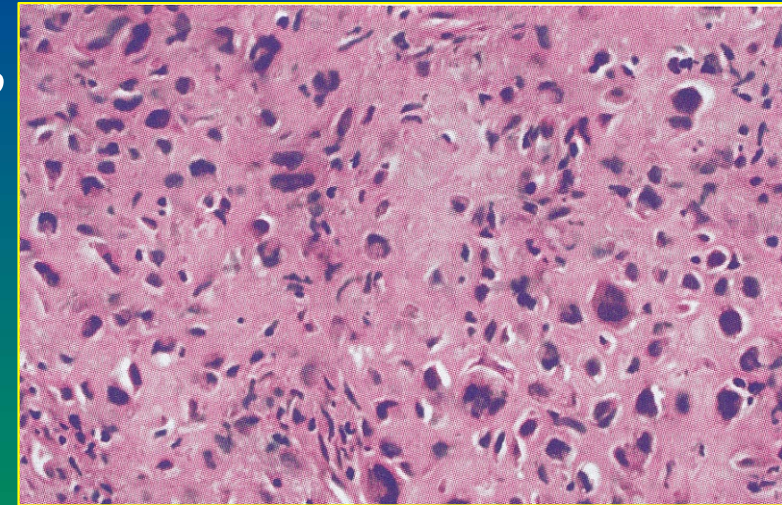


Καστανόφαιος
λοβωτός όγκος με
κιτρινωπές περιοχές
αποτιτάνωσης

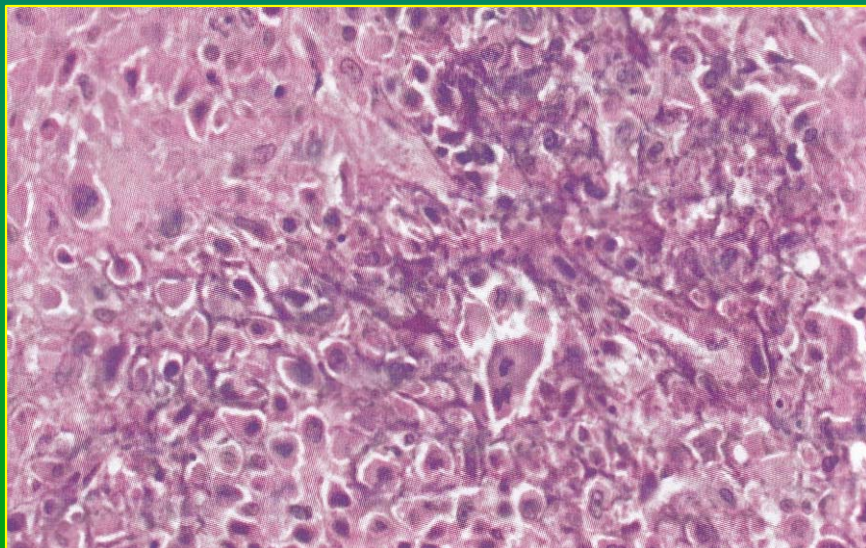
Χονδροβλάστωμα. Μικροσκοπικά ευρήματα



Χονδροειδές,
μονοπύρρηνα
κύτταρα,
γίγαντοκύτ-
ταρα



Άτυπα κύτταρα



Αποτιάνωση
δίκην
'δαντέλλας'

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

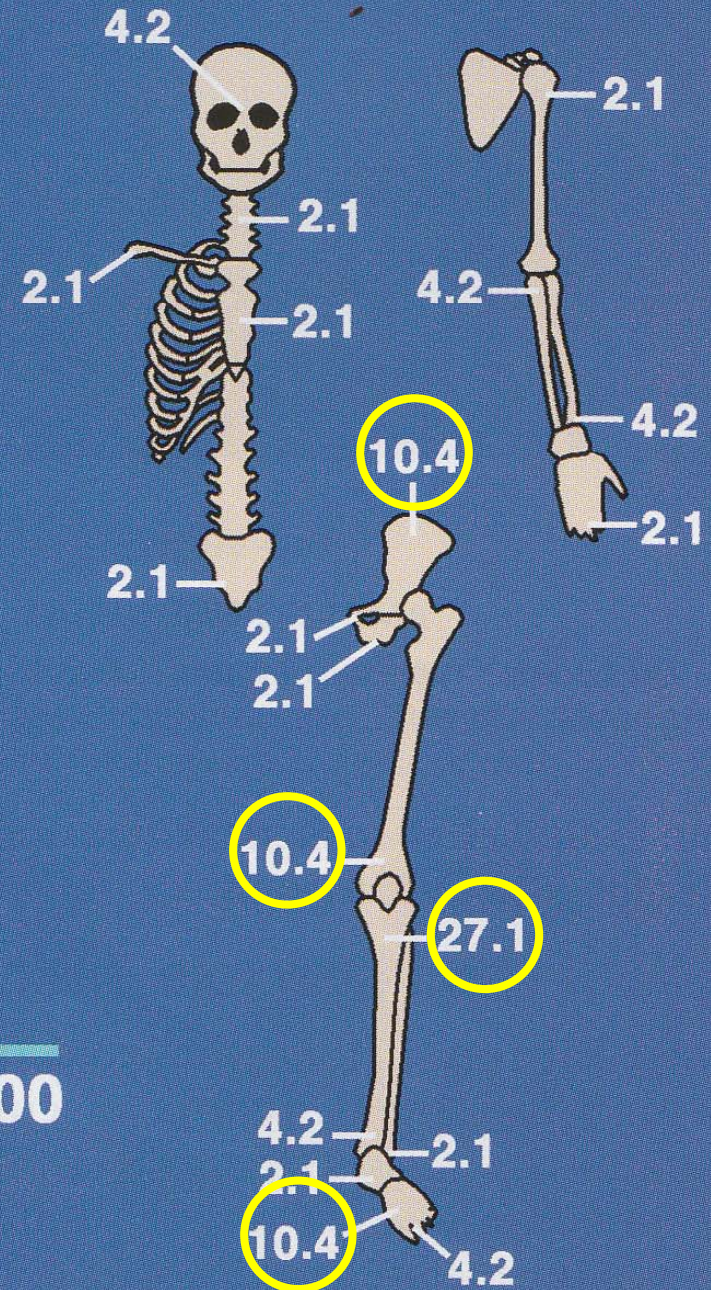
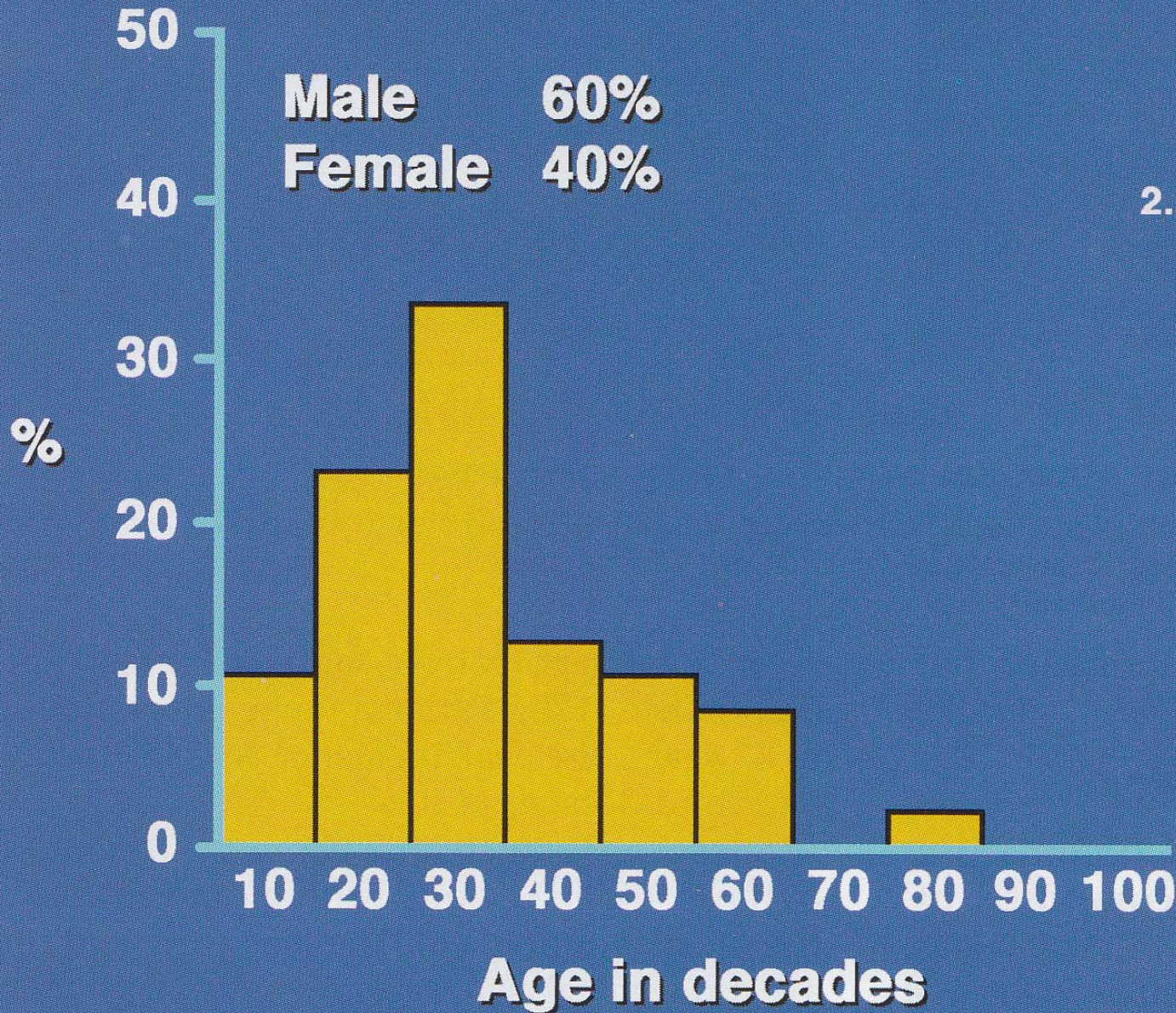
Χονδρομυξοειδές ίνωμα

- 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

Male 60%
Female 40%



Χονδρομυξοειδές ίνωμα. Ακτινολογικά και μακροσκοπικά ευρήματα



Περίγραπτη λυτική
αλλοίωση στην
υπερκονδύλια
περιοχή του άπω
μηριαίου



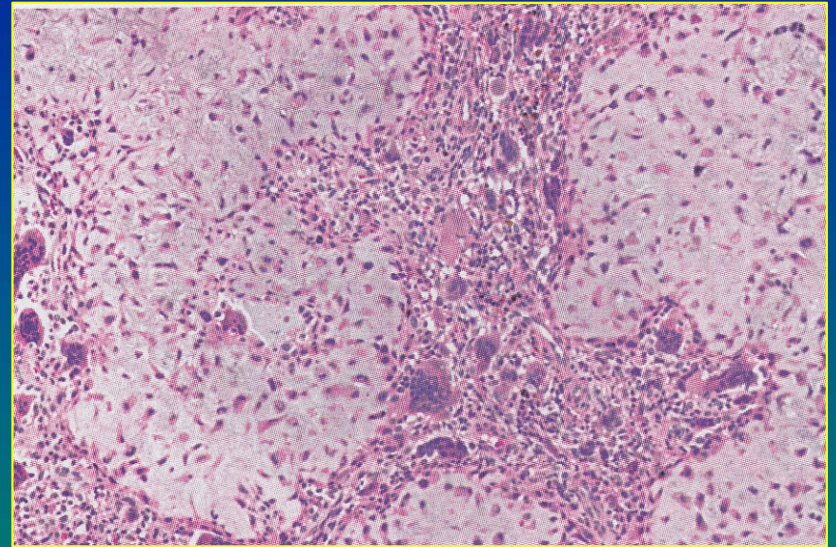
Λυτική αλλοίωση
στο κέντρο της εγγύς
φάλαγγας του μεγάλου
δακτύλου (ομοιότητα
με εγχόνδρωμα)



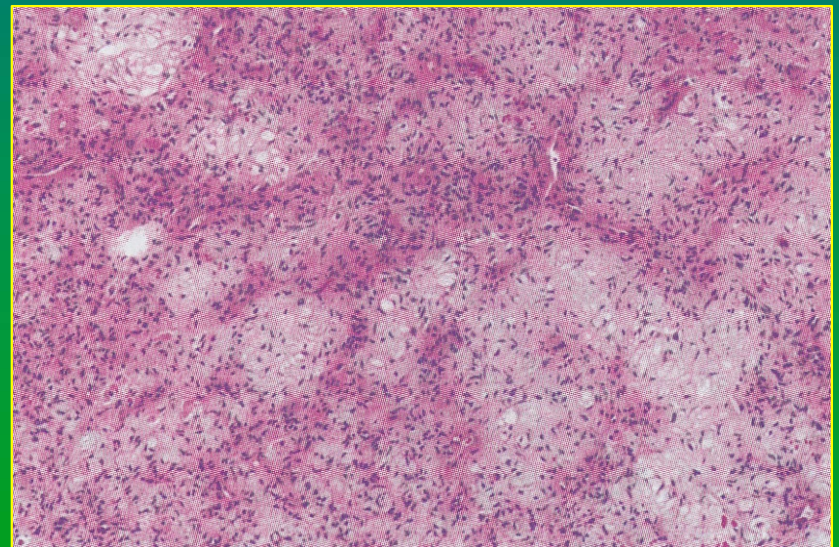
Ζελατινώδης όψη

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
- S-100/SMA/CD34 + στην περιφέρεια των λοβίων



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

Χονδροσάρκωμα

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

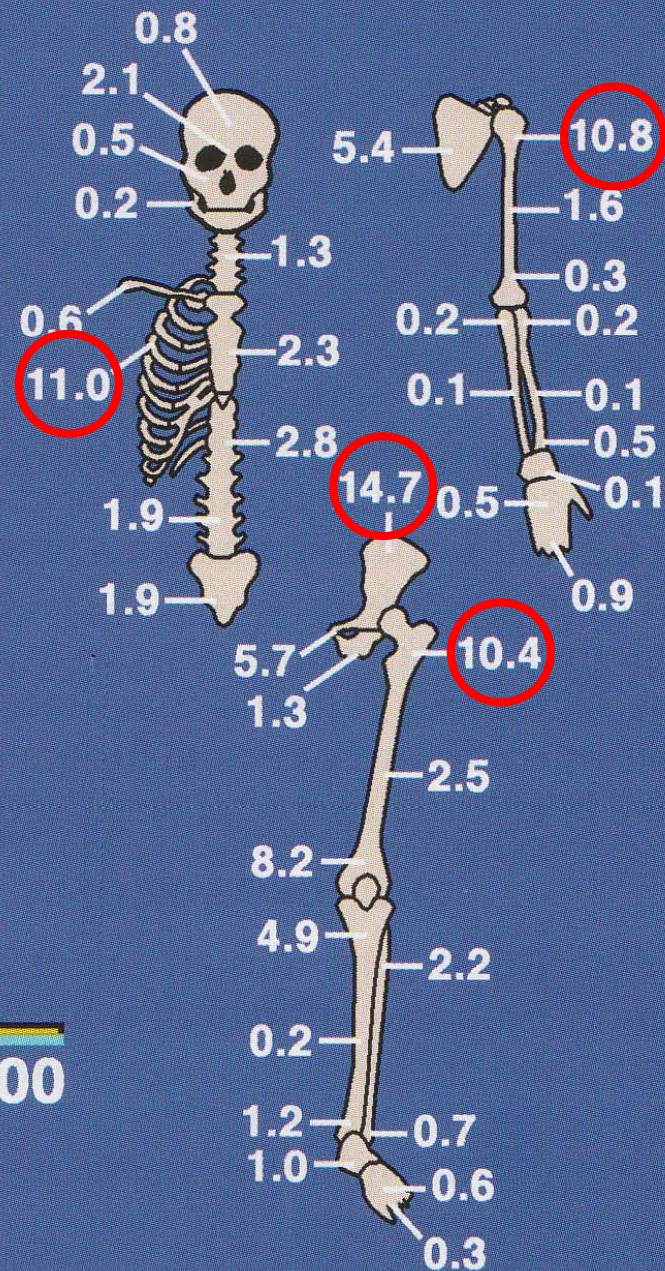
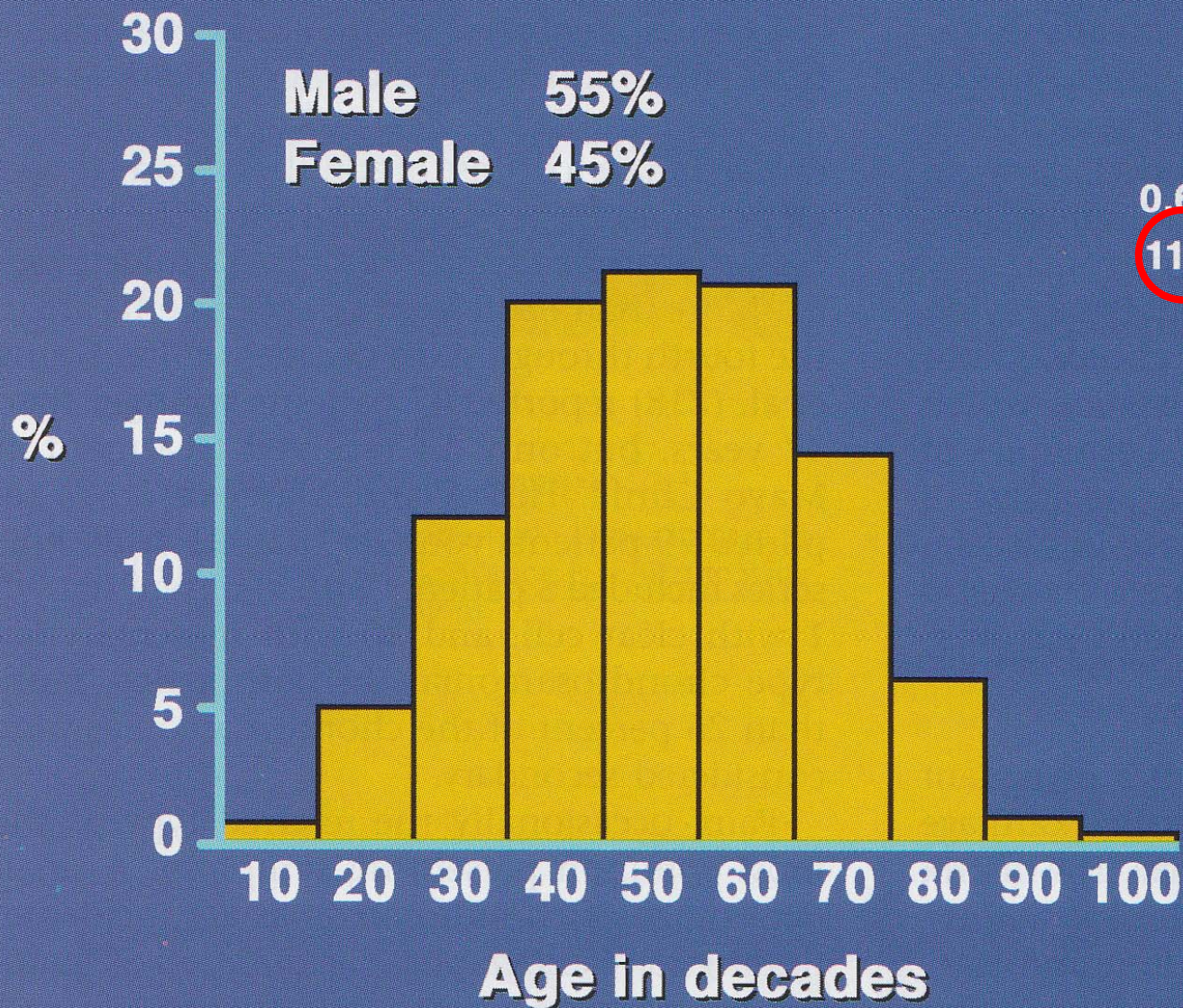


Πρωτοπαθές κεντρικό (συμβατικό) χονδροσάρκωμα

- Ορισμός: Χονδροσάρκωμα κεντρικά αναπτυσσόμενο σε φυσιολογικό οστόύν
- 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



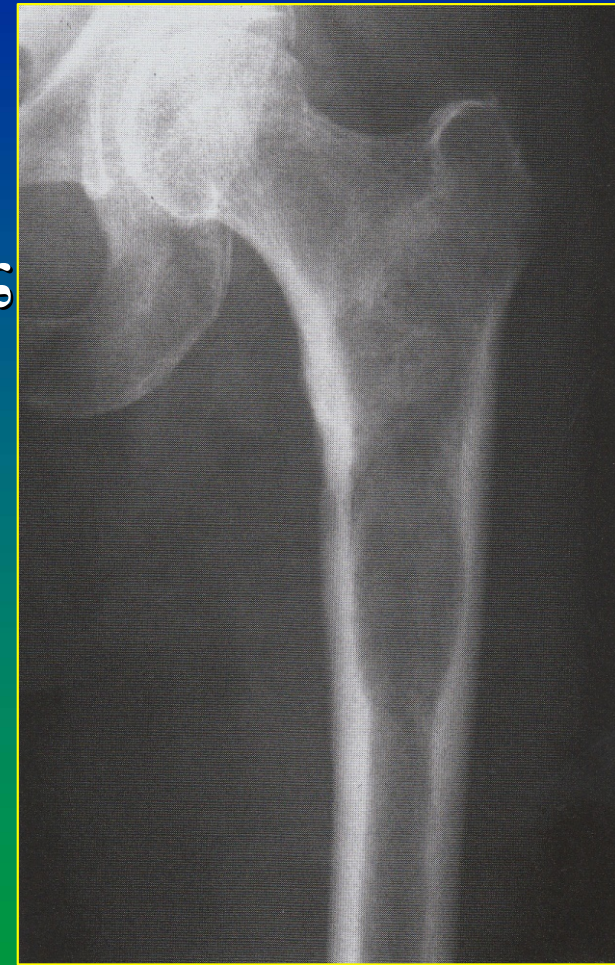
Η πλειοψηφία των κακοήθων χονδροβλαστικών όγκων της βάσης του κρανίου είναι χονδροειδή χορδώματα & εκείνοι των γνάθων χονδροβλαστικά οστεοσαρκώματα

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 μόρια (MRI)

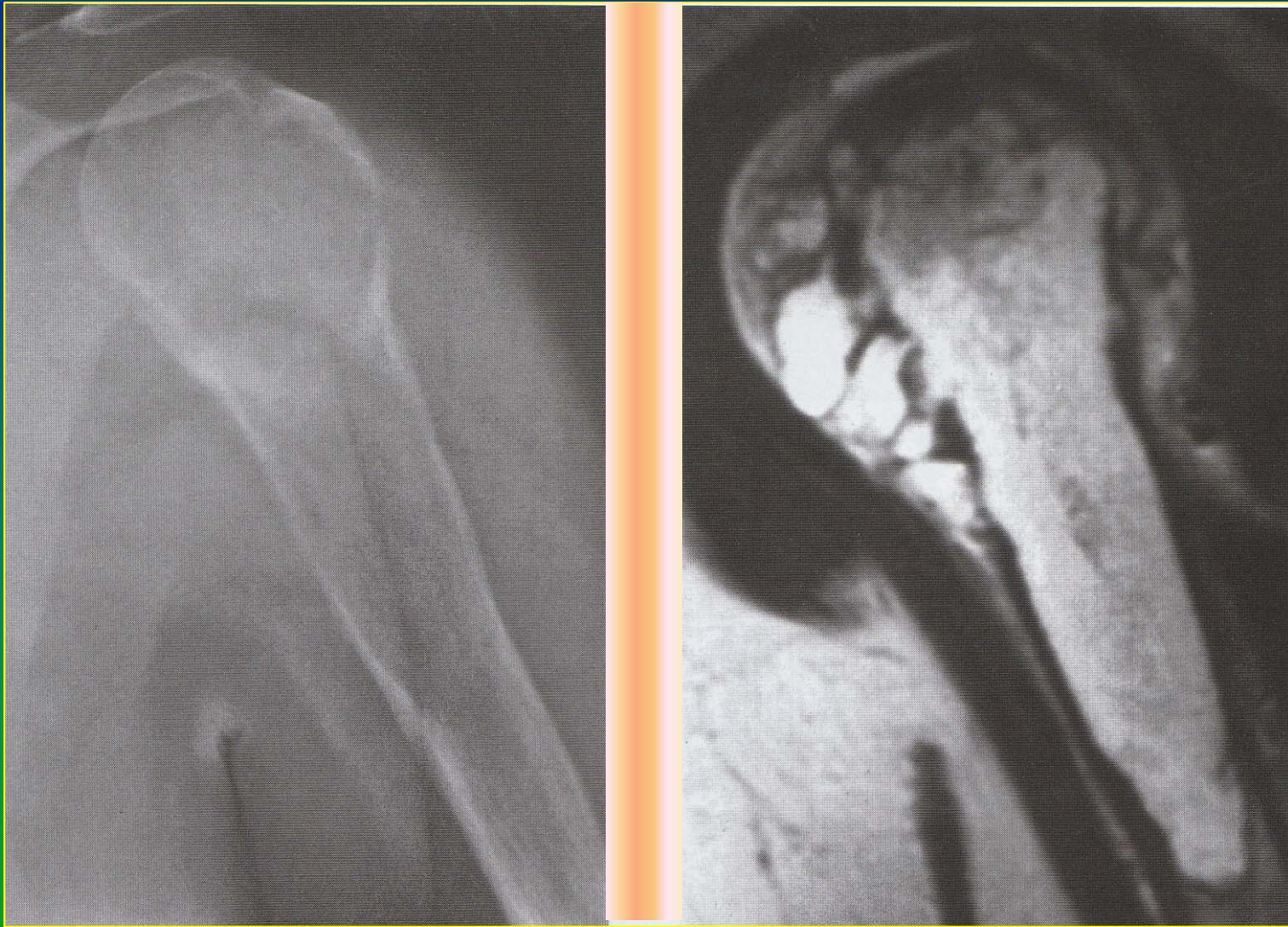
«Διάταση οστού & πάχυνση φλοιού → χονδροσάρκωμα»



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



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



Κεντρική κυστική
εκφύλιση, νέκρωση,
μυξοειδής εκφύλιση



Διήθηση μυελού
Πάχυνση φλοιού
Μυξοειδής εκφύλιση

Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα

Μικροσκοπική εικόνα

- Λόβια νεοπλασματικών χονδροκυττάρων

Κυτταροβρίθεια

Χαρακτηριστικά της θεμέλιας ουσίας
(μυξοειδής ή όχι)

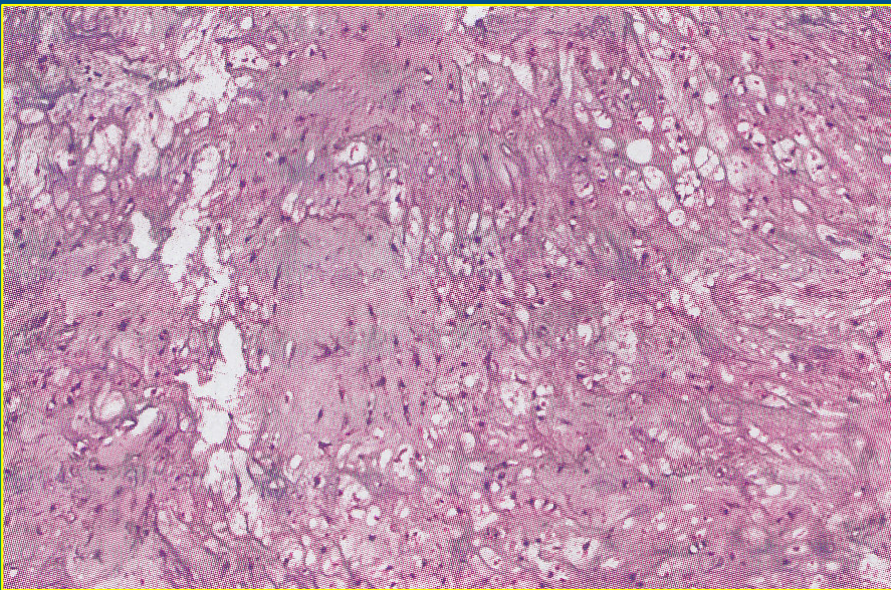
Κυτταρολογικά χαρακτηριστικά

Σχέση του όγκου με το οστόν

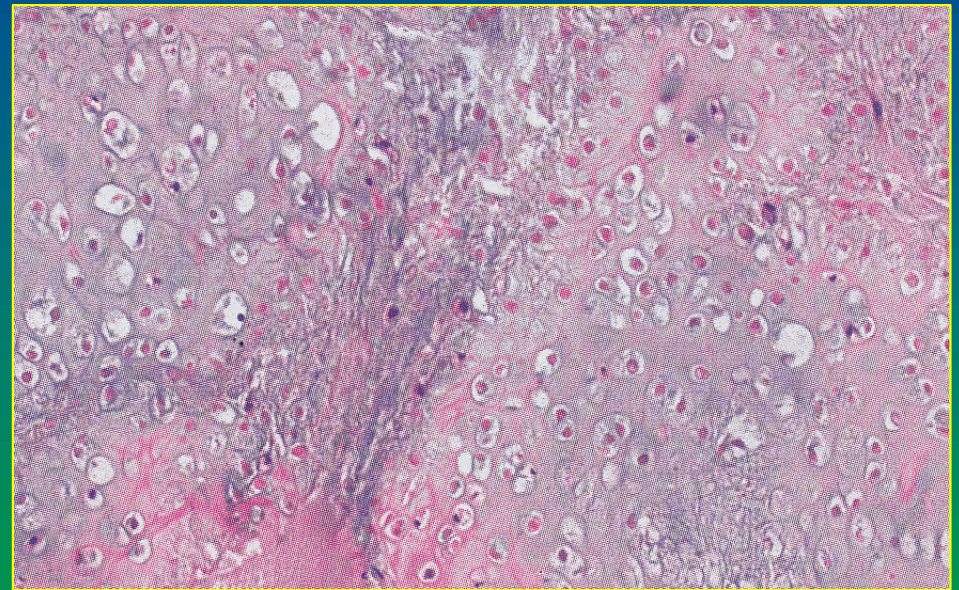
(«διηθητική συμπεριφορά») → διάγνωση χονδροσαρκώματος

Καθορισμός
βαθμού
κακοήθειας

Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα

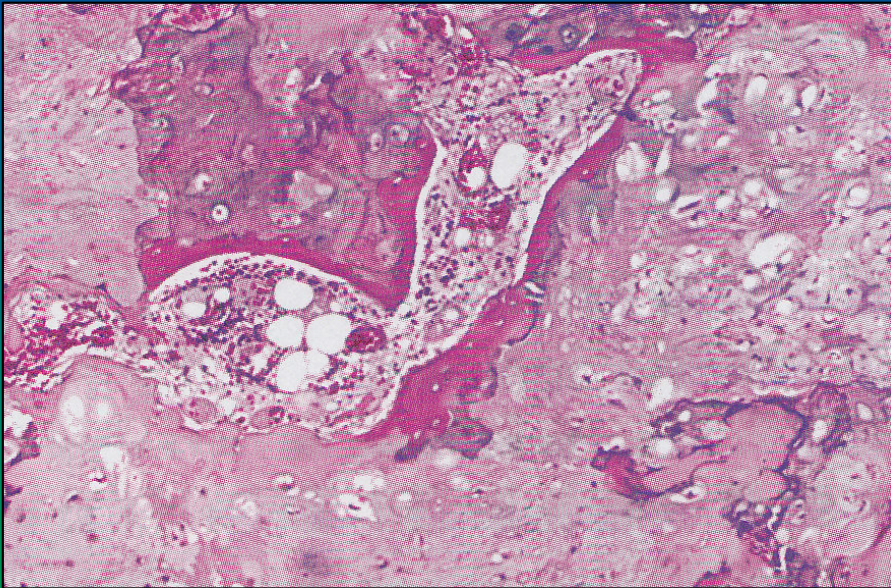


Εκφύλιση - μυξοειδές υπόστρωμα

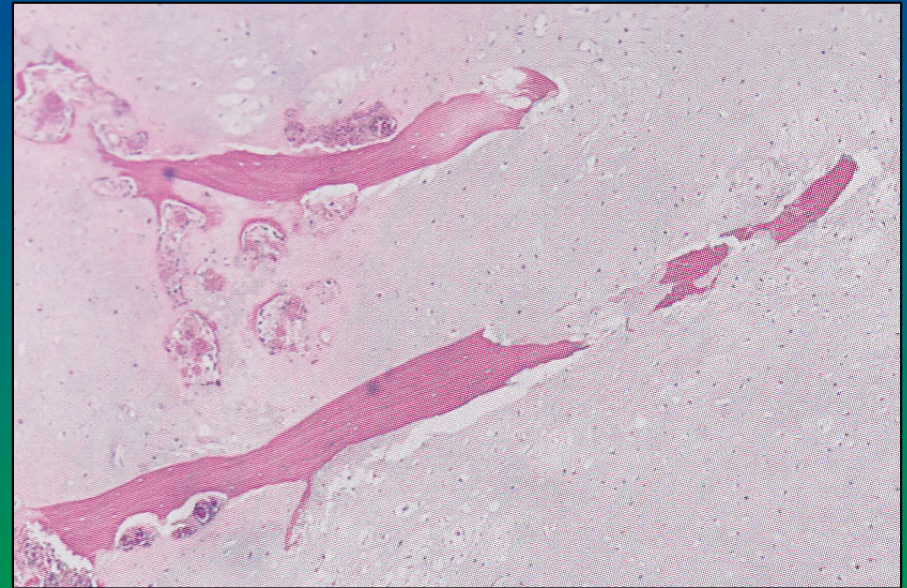


Περιοχή νέκρωσης

Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα



Εγκλωβισμός οστεοδοκίδων



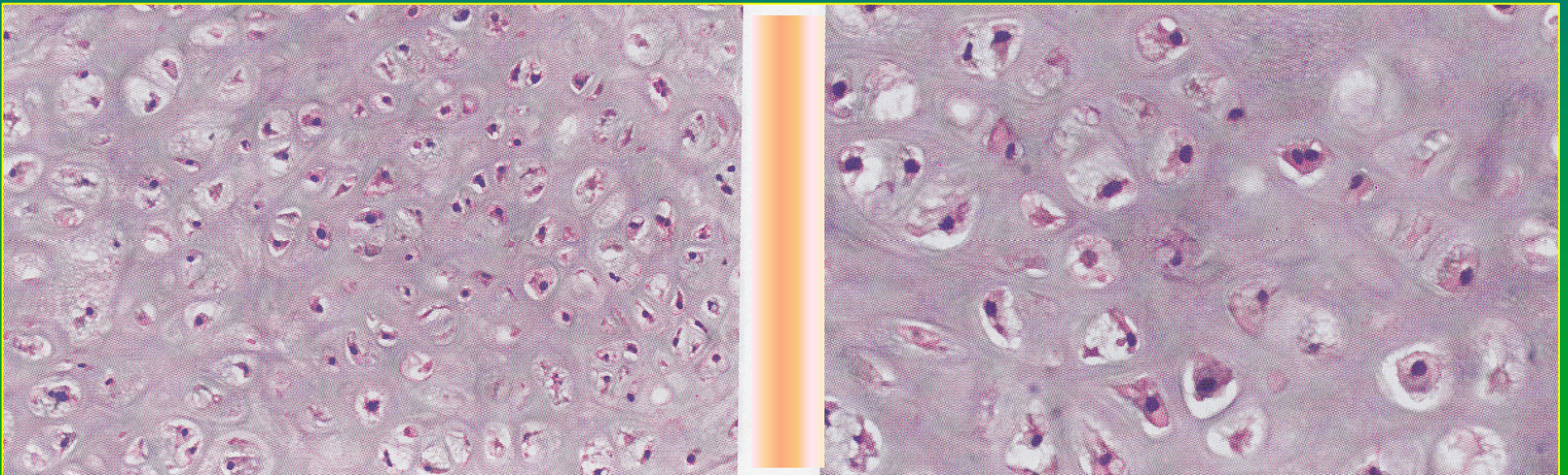
Διήθηση σπογγώδους οστού
από χονδροσάρκωμα

Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

Grade 1: Δ.δ. από εγχόνδρωμα

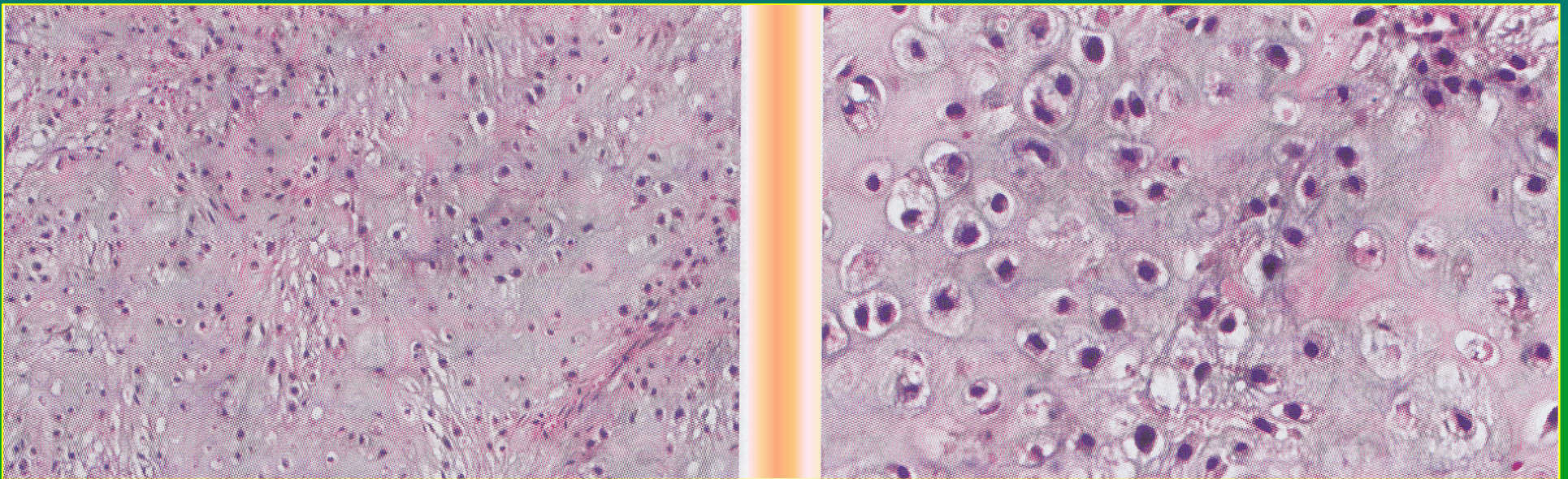
(+ κλινικά/απεικονιστικά χαρακτηριστικά)

- Μικρές εστίες νέκρωσης
- Διπύρρηνα χονδροκύτταρα
- ↑ Κυτταροβρίθεια - κυτταρολογική ατυπία
- Διηθητική συμπεριφορά



Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

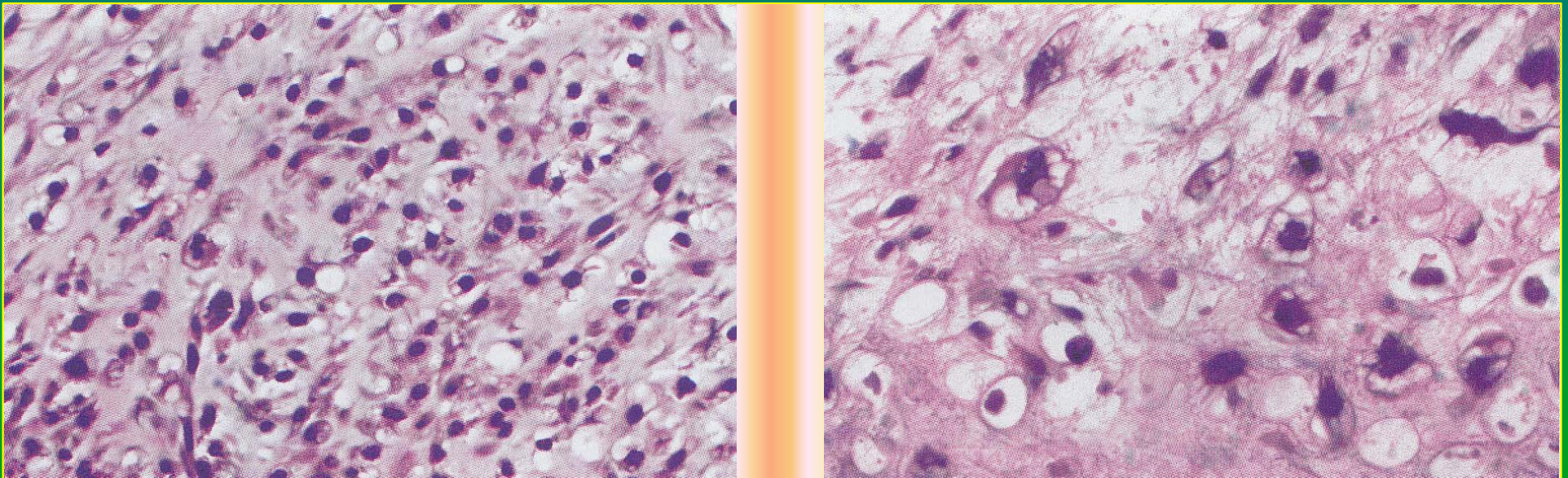
Grade 2: Κυτταρολογική ατυπία και κυτταροβρίθεια εντονότερες σε σχέση με grade 1
→ Περιοχές νέκρωσης



Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

Grade 3: ↑↑↑ κυτταροβρίθεια & πυρηνική ατυπία

- Ατρακτόμορφα κύτταρα
- Μιτώσεις
- Εκτεταμένη νέκρωση

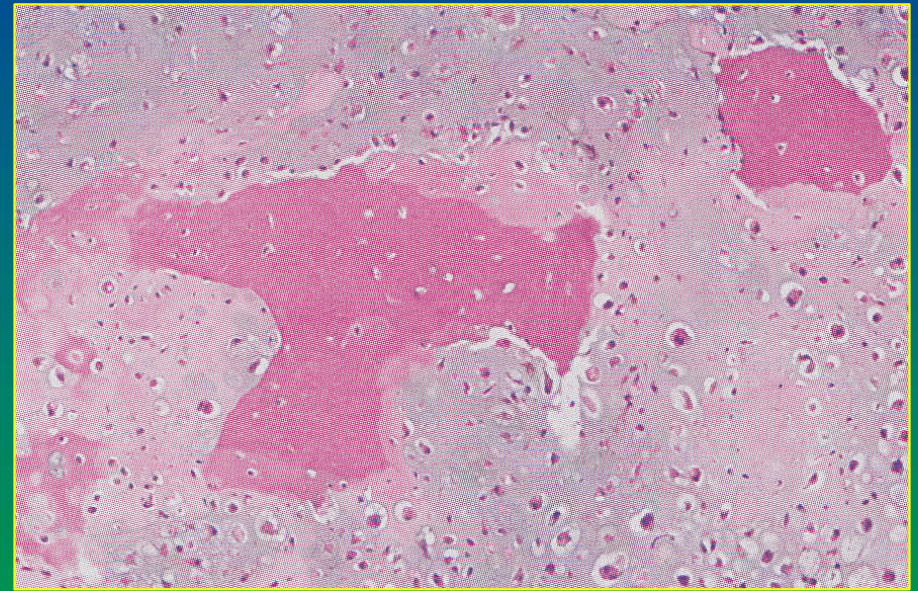
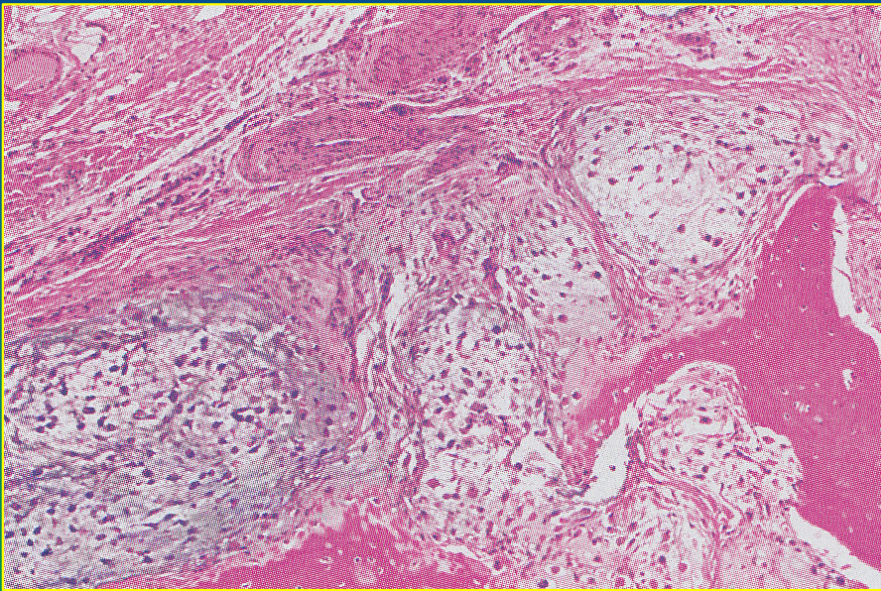


Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα. Βαθμοποίηση

- Ο βαθμός κακοήθειας αποτελεί τον ισχυρότερο προβλεπτικό δείκτη τοπικής υποτροπής & μετάστασης
- 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

Εγγχόνδρωμα



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.

Πρωτοπαθές κεντρικό χονδροσάρκωμα

Μικροσκοπικά ευρήματα - Διαφορική διάγνωση

Χονδροβλαστικό οστεοσάρκωμα

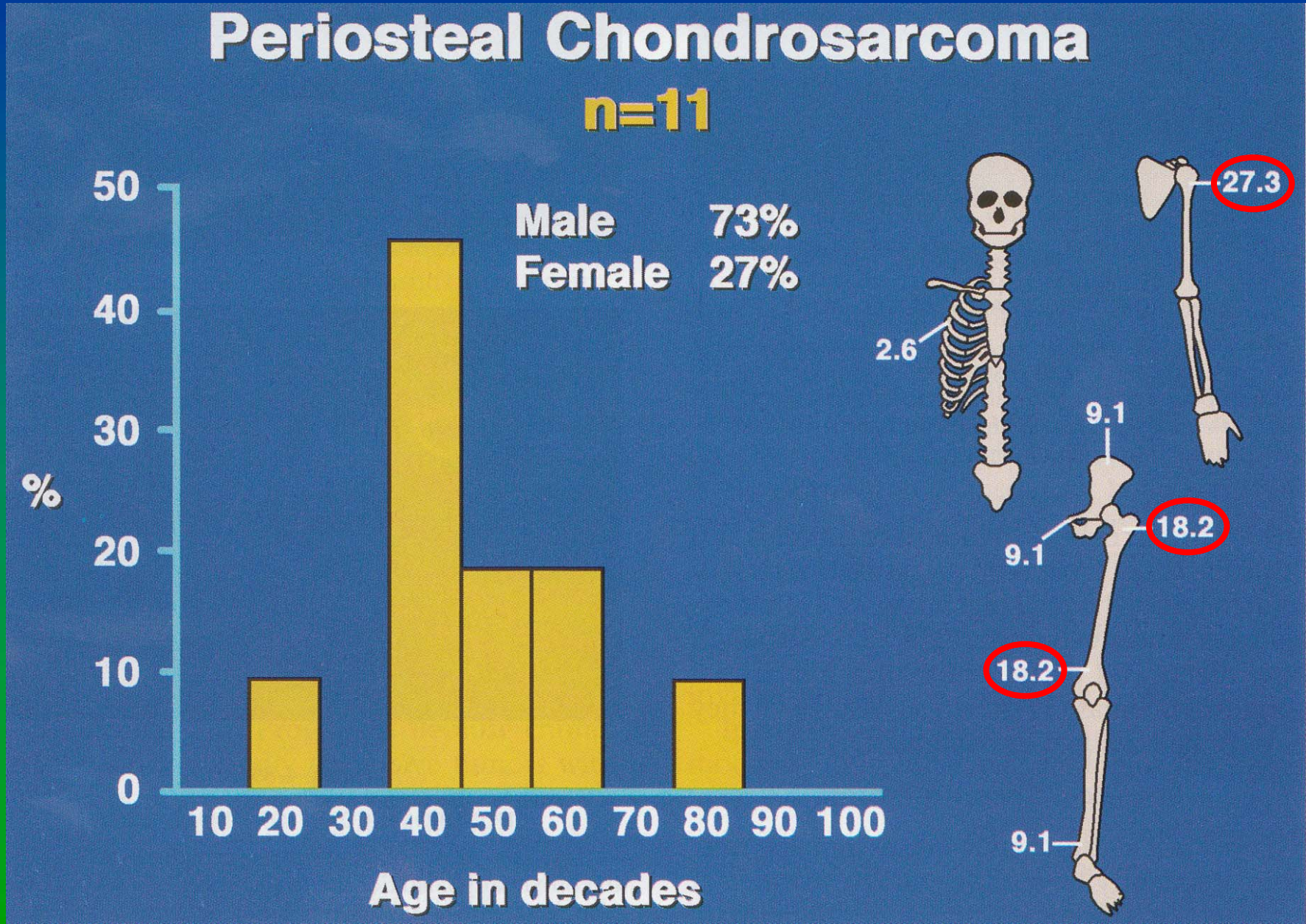
- Νεότερη ηλικία
- Ατρακτόμορφα κύτταρα που παράγουν οστεοειδές

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

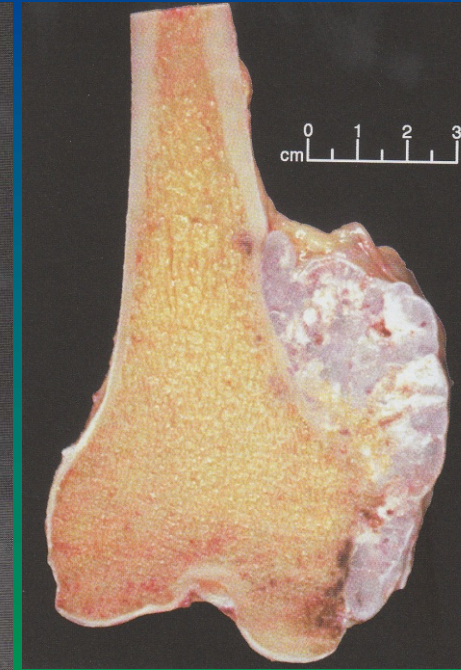


Περιοστικό Χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά - μακροσκοπικά ευρήματα

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

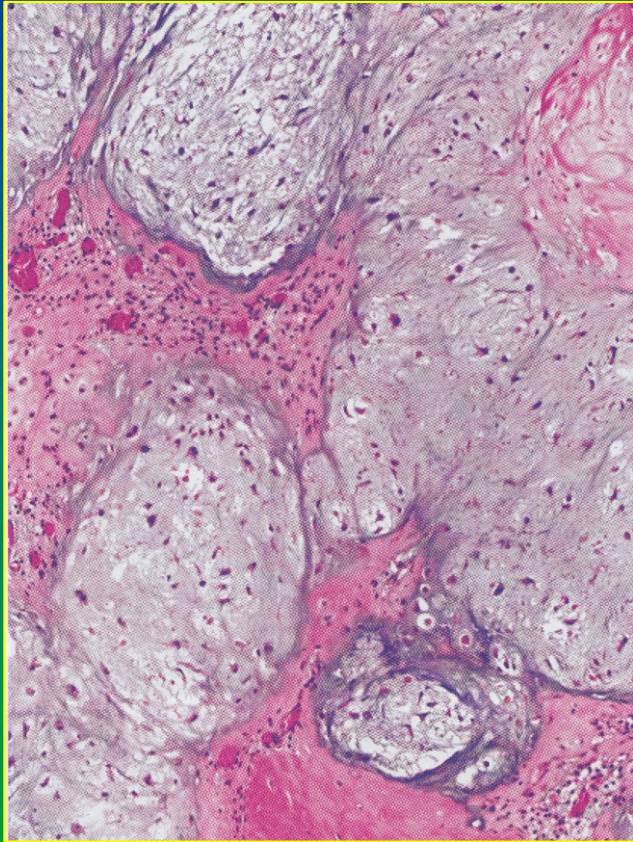


Περιοστικό
χονδροσάρκωμα
της άπω κνήμης
με συνοδό
σκλήρυνση
του μυελού

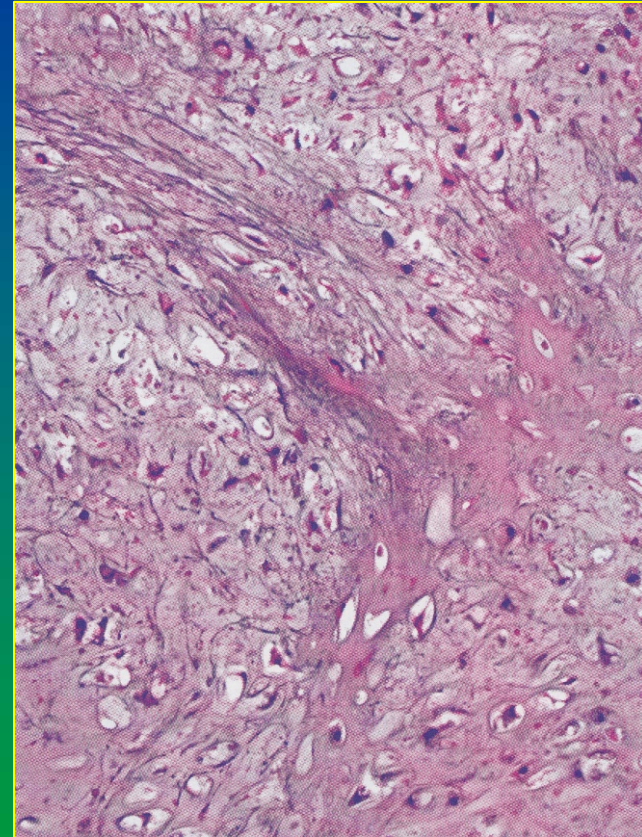


Χόνδρινος
όγκος στην
επιφάνεια
του άπω
μηριαίου

Περιοστικό Χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπικά ευρήματα



Επέκταση στα μαλακά
μόρια



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

Περιοστικό Χονδροσάρκωμα. Διαφορική διάγνωση

Περιοστικό χόνδρωμα

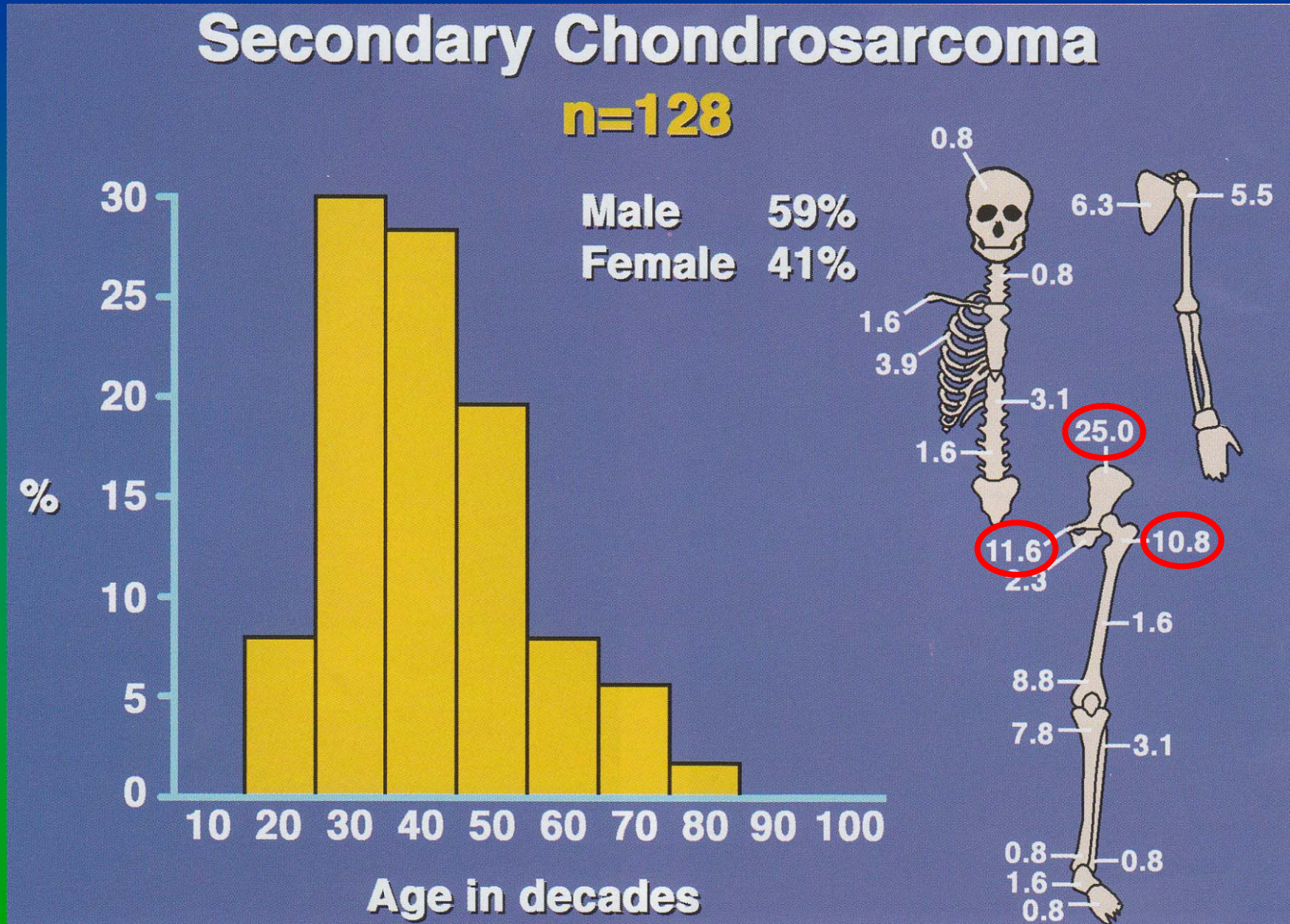
Μικρό μέγεθος

Σαφή όρια προς το μυελό και τα μαλακά μόρια

Εστιακή μυξοειδής εκφύλιση

Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα

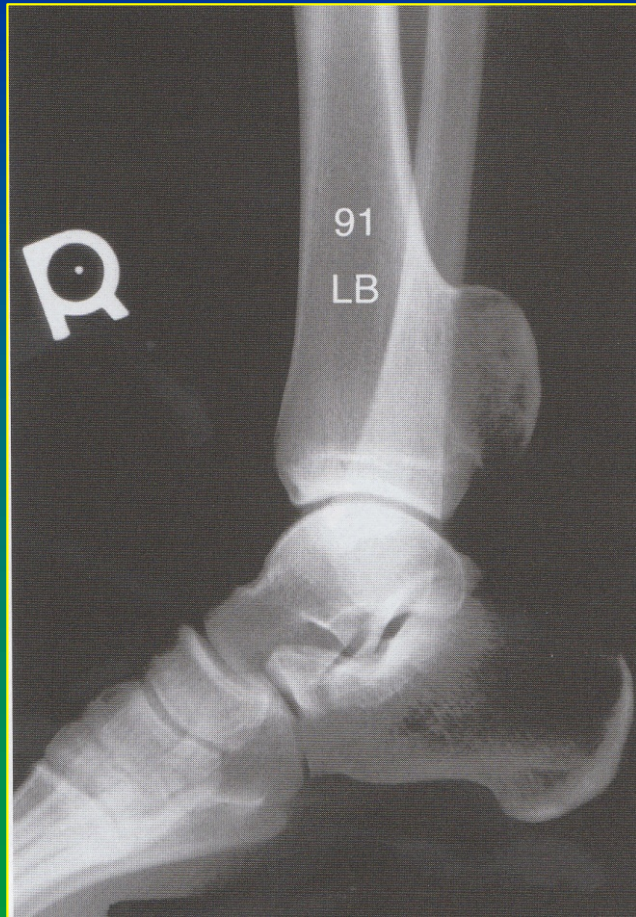
- Ορισμός: Κακοήθης όγκος υαλοειδούς χόνδρου αναπτυσσόμενος στο έδαφος προϋπάρχοντος εγχονδρώματος ή οστεοχονδρώματος



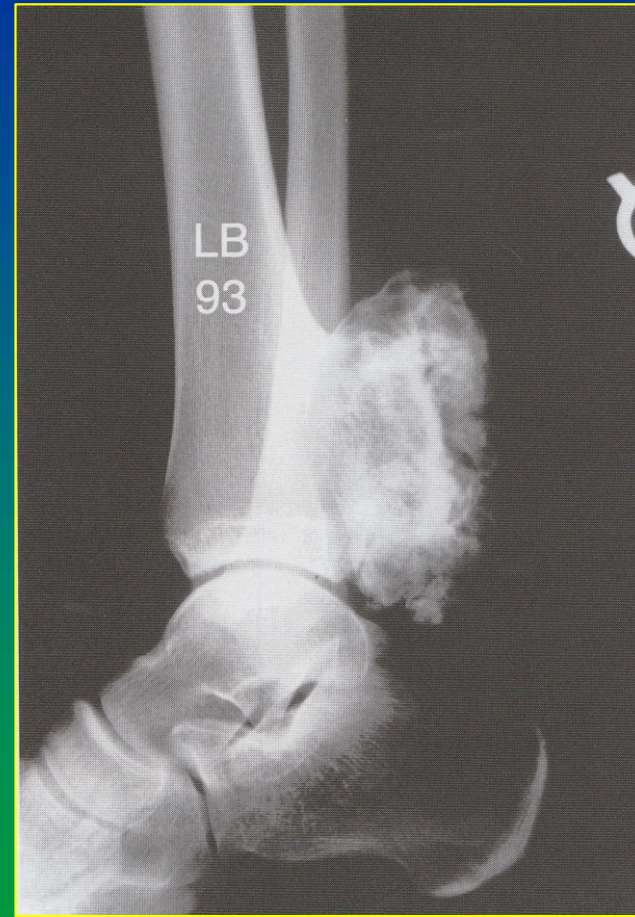
Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα

- 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

Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα

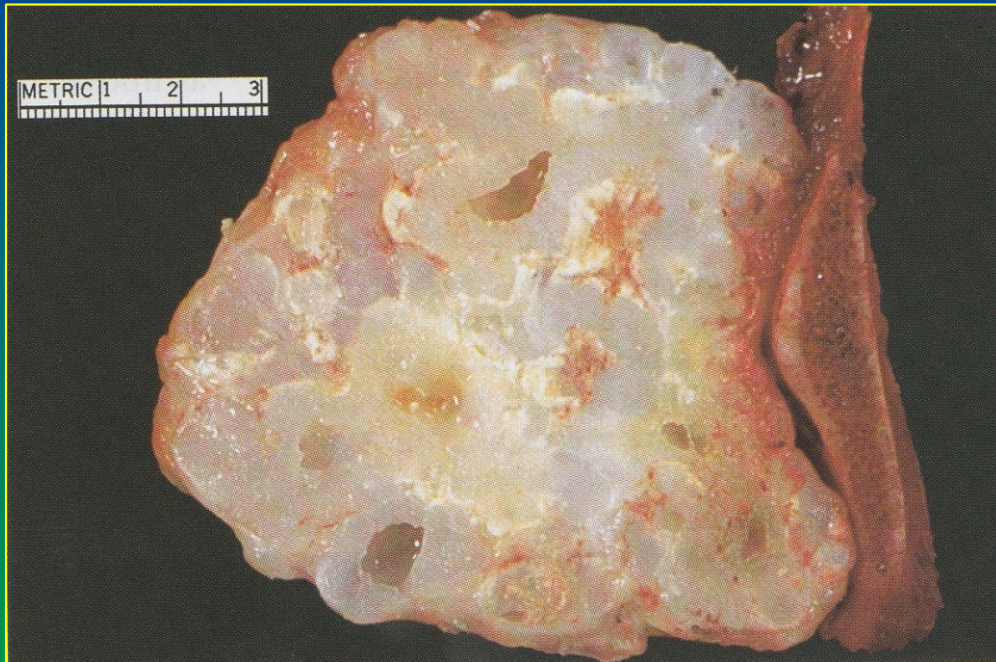


Οστεοχόνδρωμα

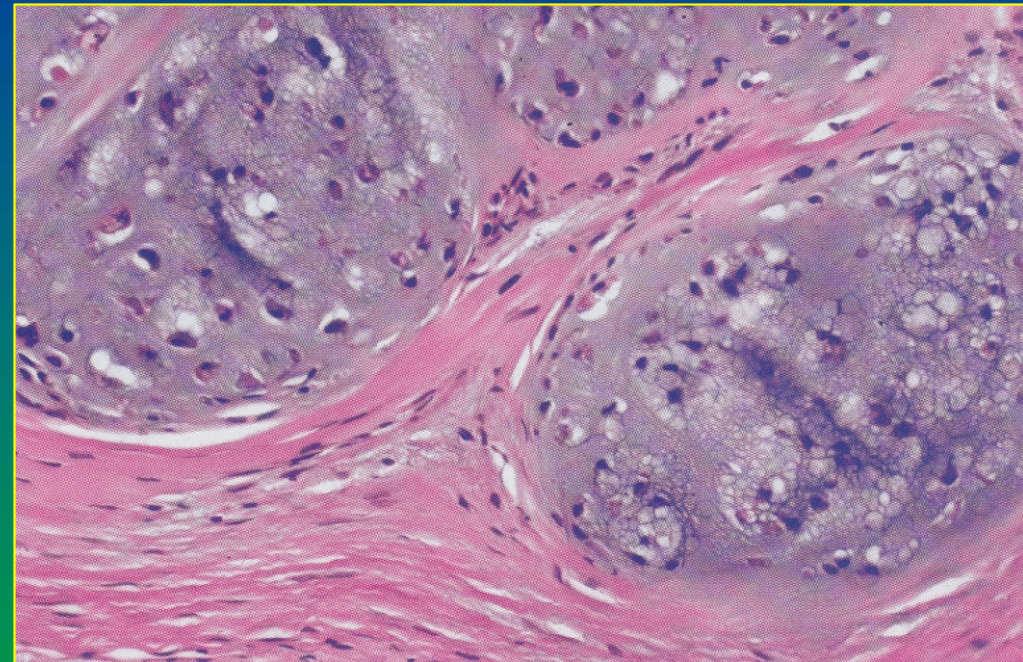


Δύο έτη αργότερα, η χόνδρινη
καλύπτρα είναι παχυσμένη,
ανώμαλη με οζώδη όψη

Δευτεροπαθές Χονδροσάρκωμα



Κατάληψη του
οστεοχονδρώματος από χόνδρο
με εκτεταμένη μυξοειδή
εκφύλιση



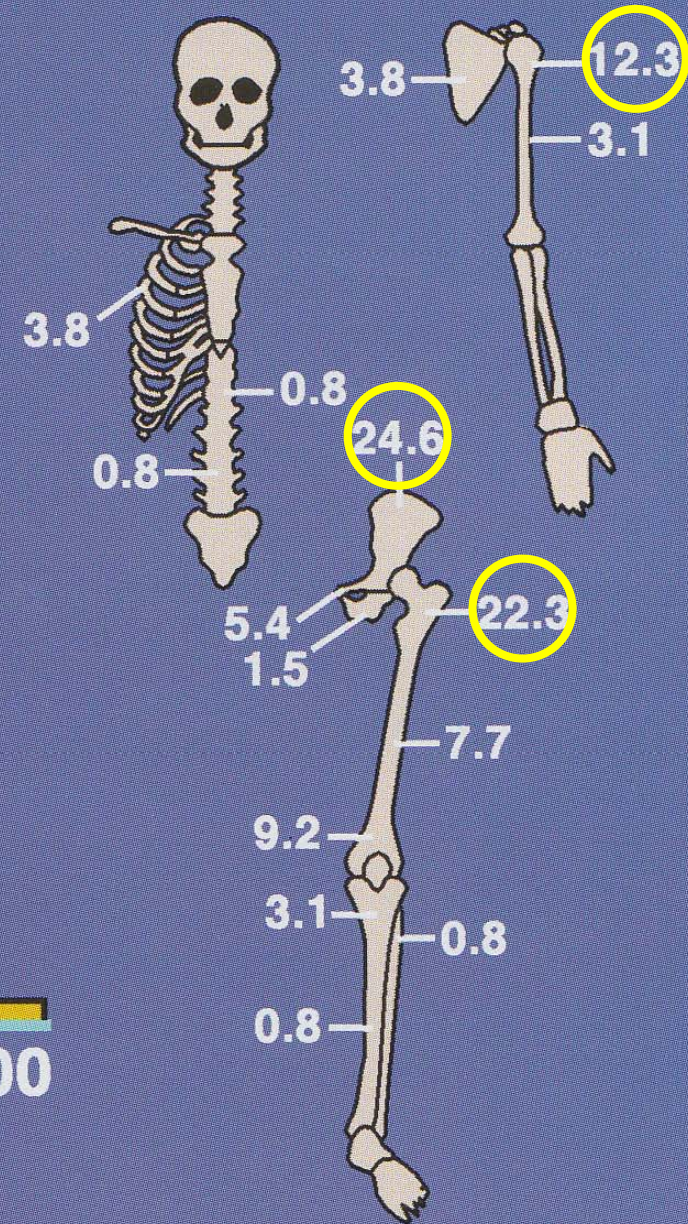
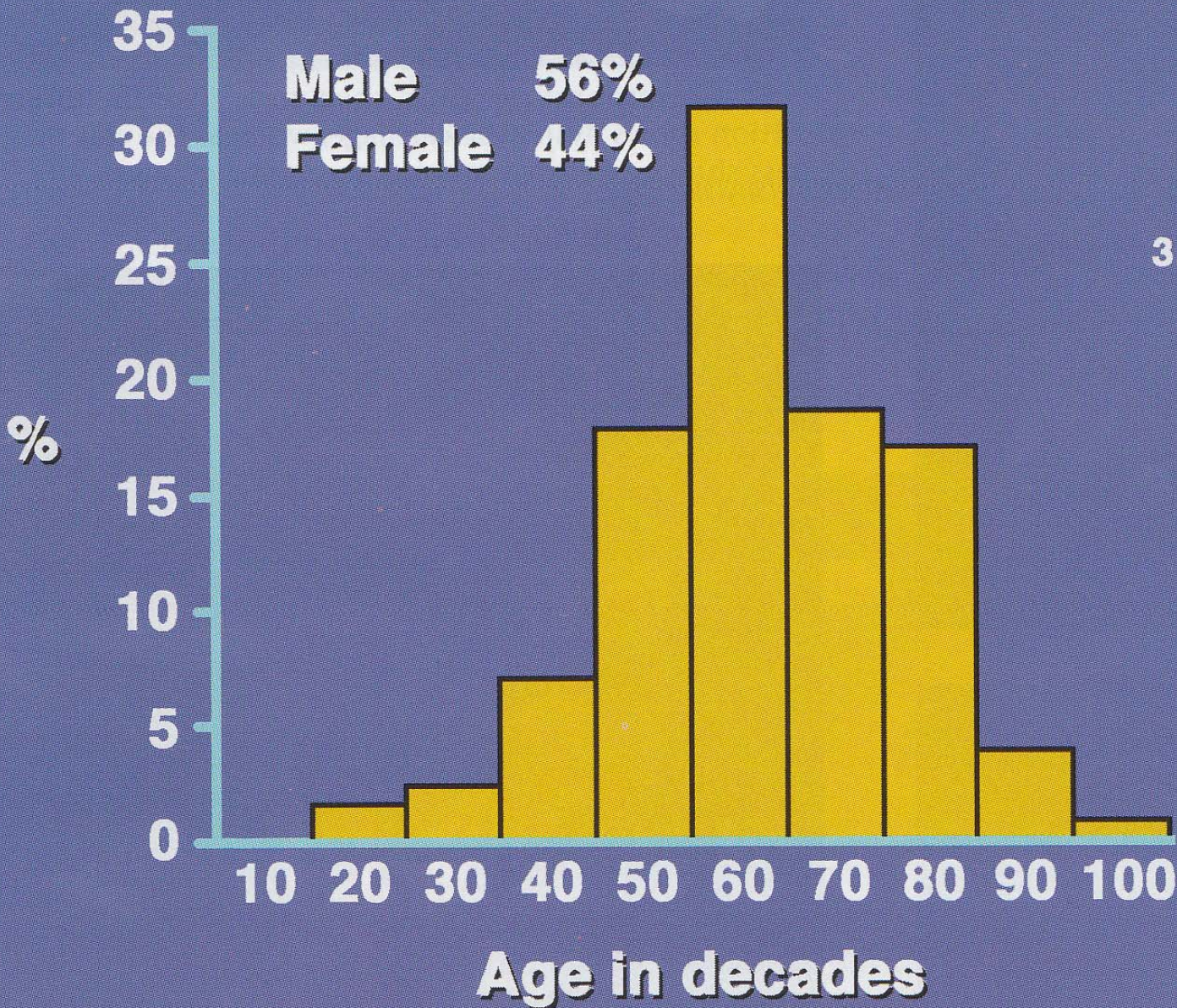
Επέκταση στα μαλακά μόρια

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

Undifferentiated Chondrosarcoma

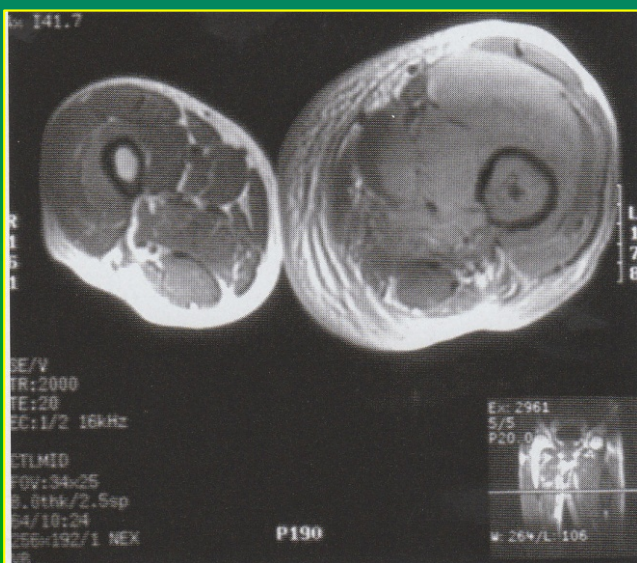
n=130



Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά ευρήματα



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



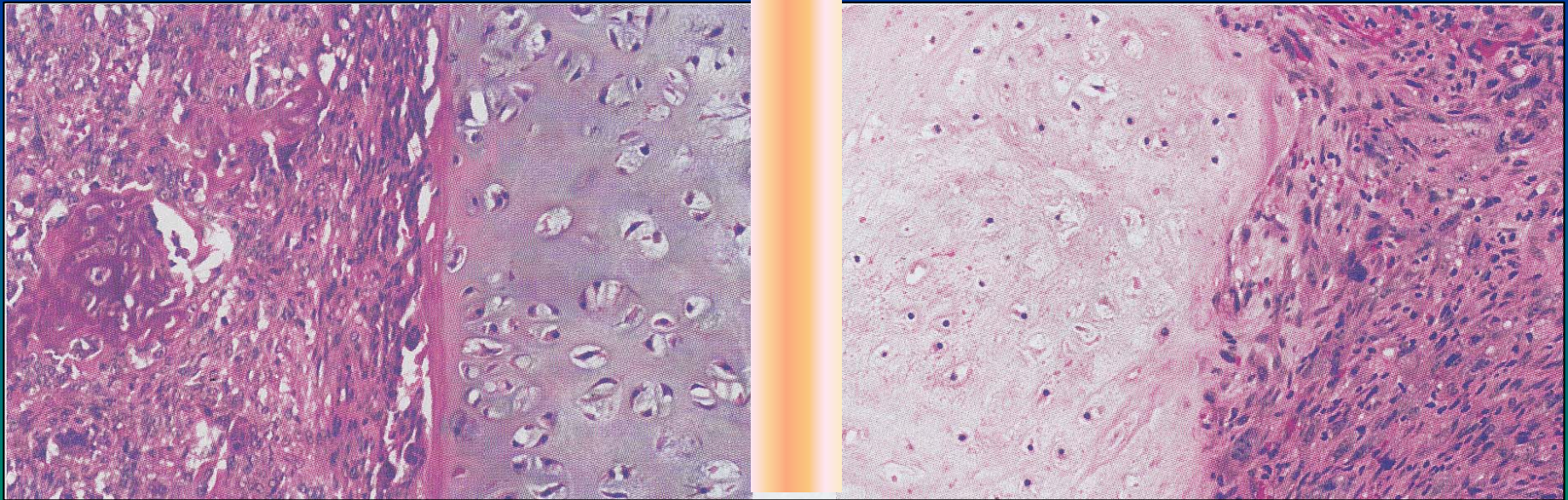
Αποδιαφοροποιημένο χονδροσάρκωμα. Μακροσκοπικά ευρήματα



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 χονδροσάρκωμα

↑ grade ατρακτοκυτταρικό σάρκωμα

↓ grade χονδροσάρκωμα

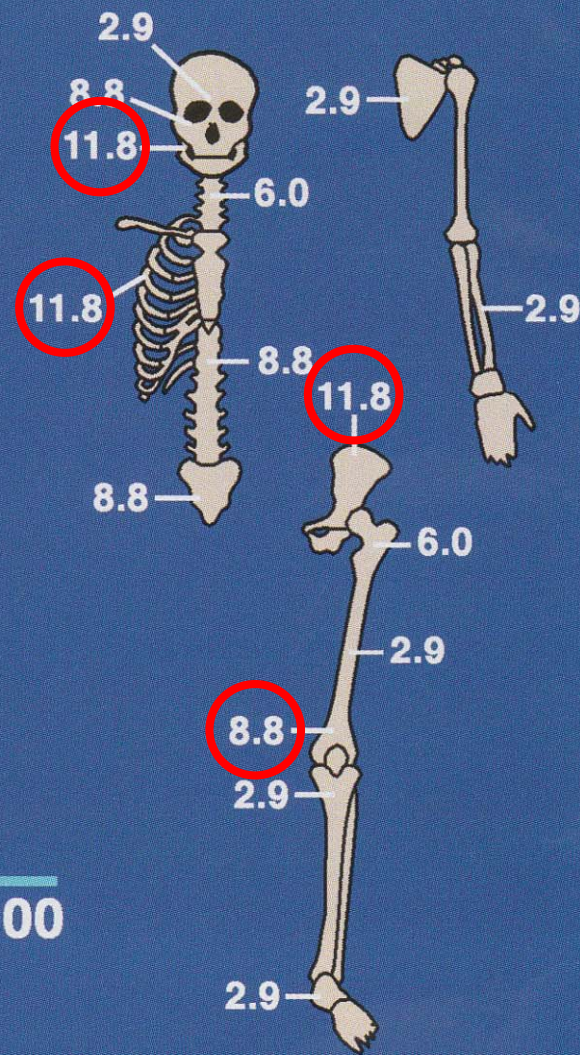
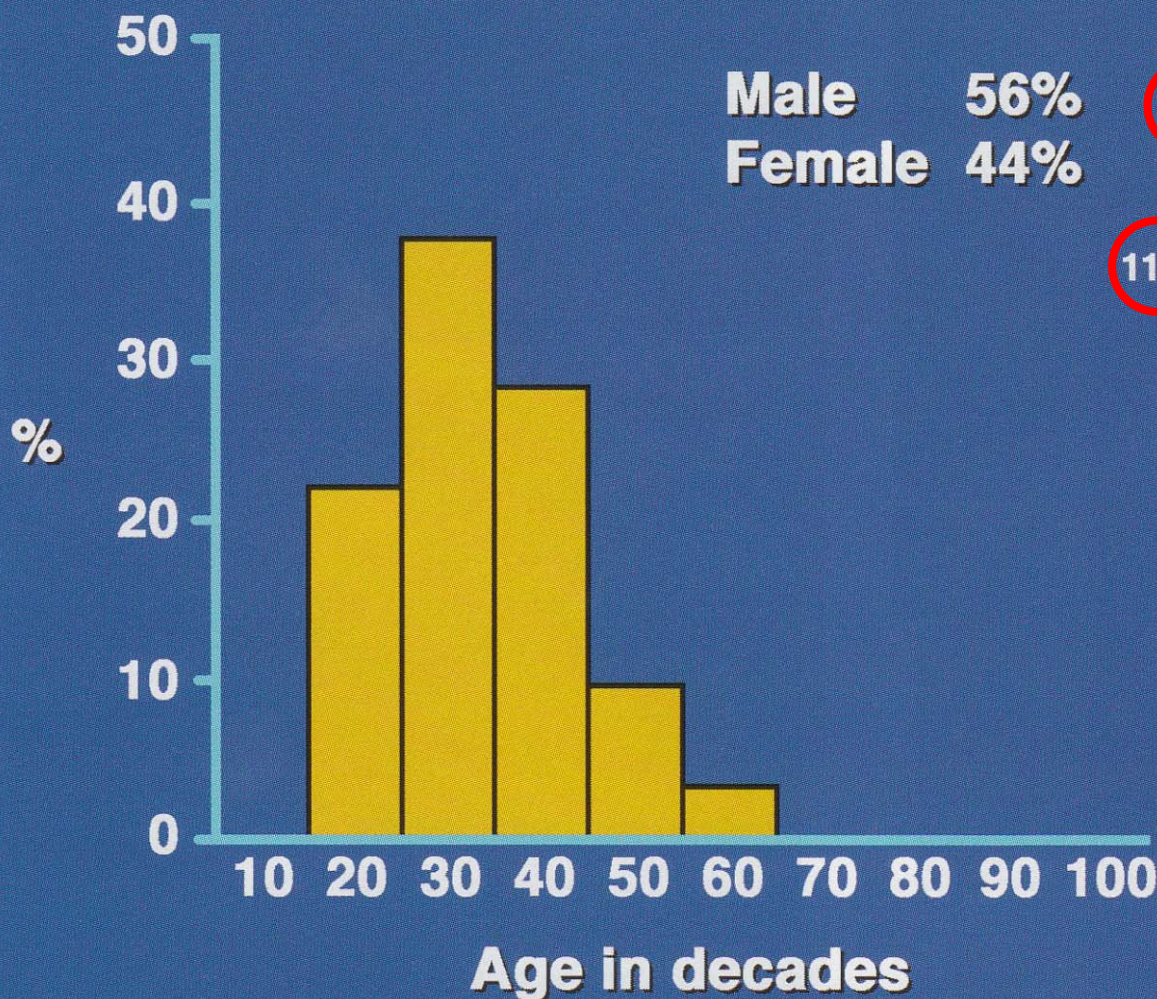
- Πρόγνωση: ιδιαίτερα πτωχή
- Διαφορική διάγνωση:
 - **Χονδροβλαστικό οστεοσάρκωμα** (↑grade χονδροβλαστικό στοιχείο, ανάμιξη των δύο στοιχείων)
 - **Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα** (μικροκυτταρικό μη χονδροβλαστικό στοιχείο)

Μεσεγγυματικό χονδροσάρκωμα

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

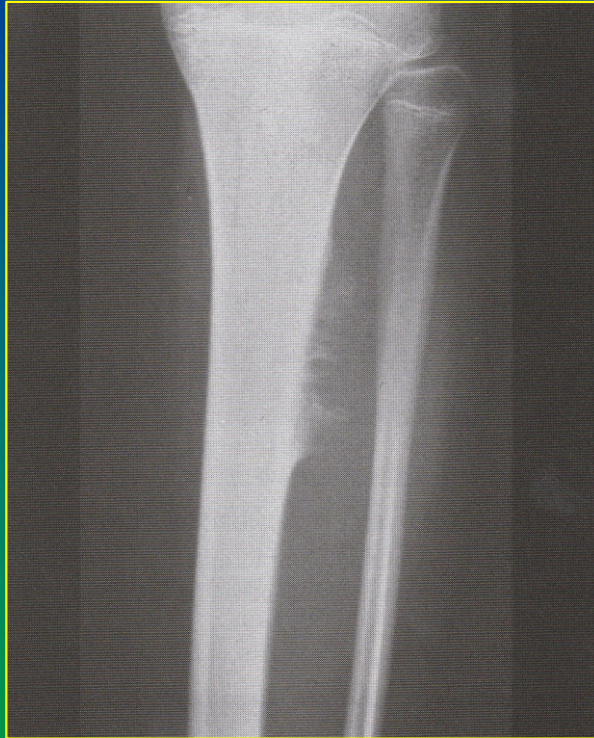
Mesenchymal Chondrosarcoma

n=32



Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά & μακροσκοπικά ευρήματα

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



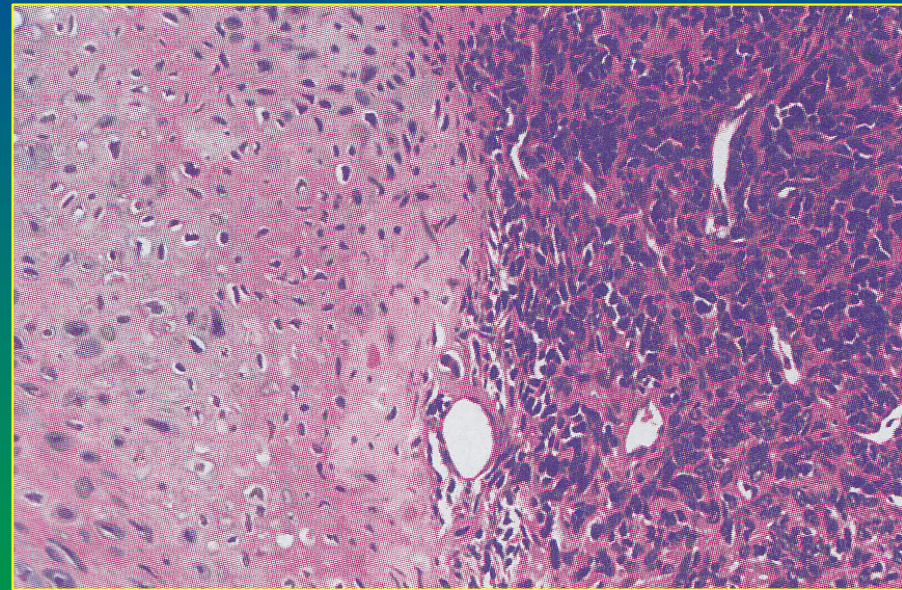
Ασυνήθης επιφανειακή ανάπτυξη (δ.δ. από περιοστικό οστεοσάρκωμα)



Κατάληψη της εγγύς μετάφυσης του μηριαίου & επέκταση στα μαλακά μέρη

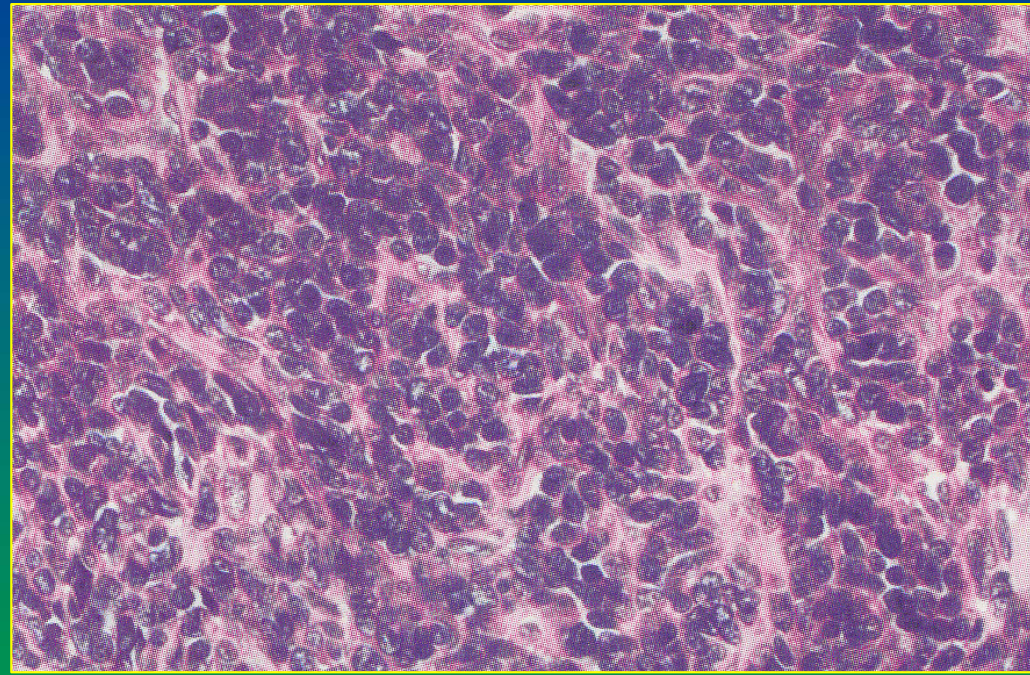
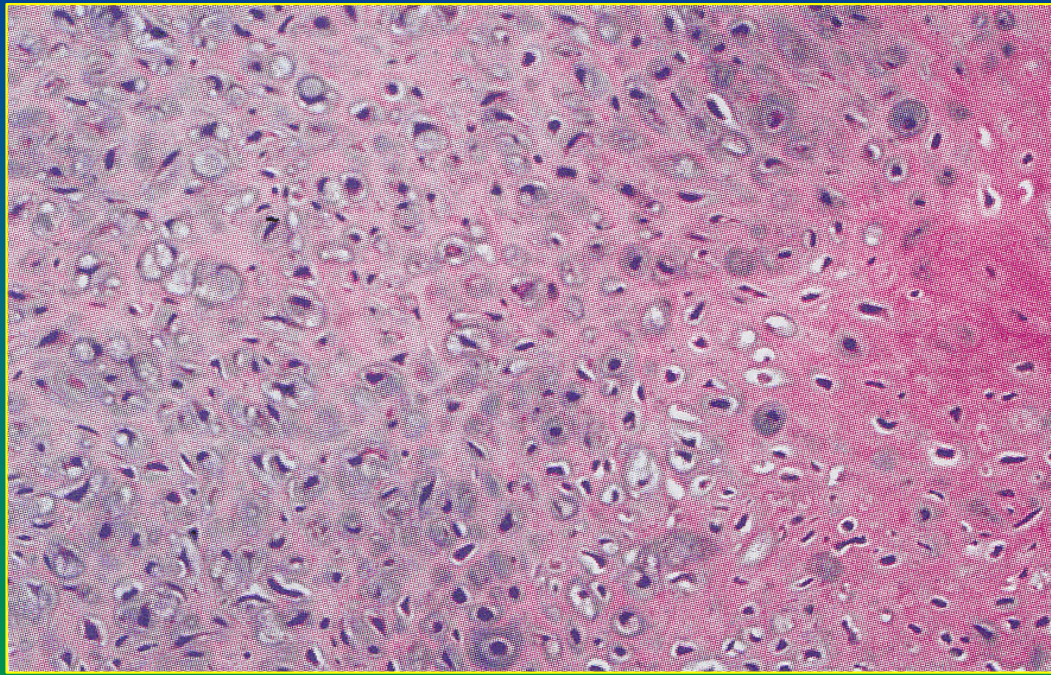
Μεσεγχυματικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα

- 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. Μικροσκοπική εικόνα



Χονδροειδής συνιστώσα
με μορφολογία ↓ grade
χονδρσαρκώματος με
οστεοποίηση

Μικροστρογγυλοκυτταρική
συνιστώσα

Μεσεγχυματικό 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:**

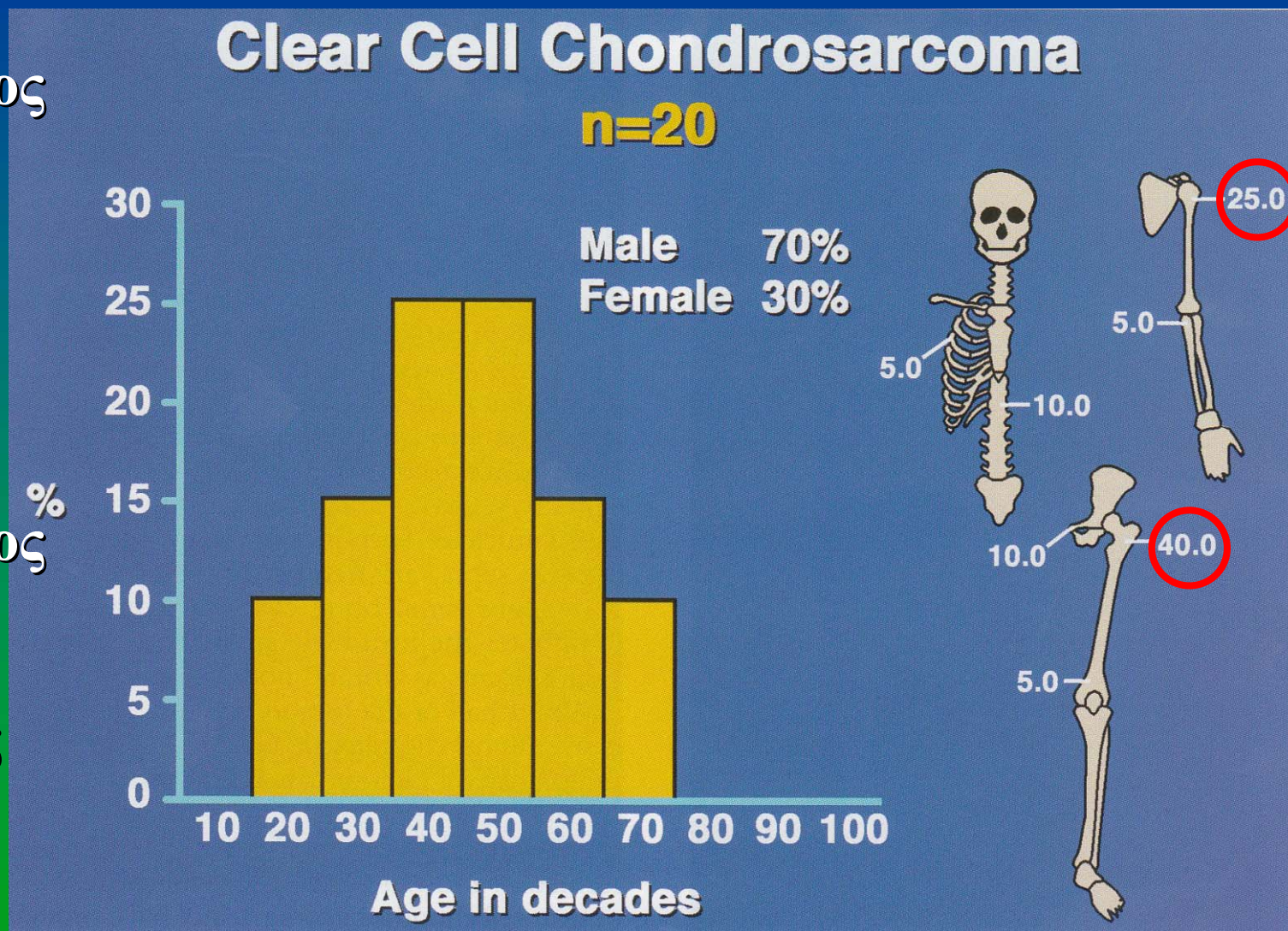
- Απρόβλεπτη αλλά γενικώς πτωχή

- Μεταστάσεις ακόμη και αρκετά έτη μετά την αρχική διάγνωση

- Καλύτερη πρόγνωση για όγκους οφθαλμικού κόγχου και γνάθου

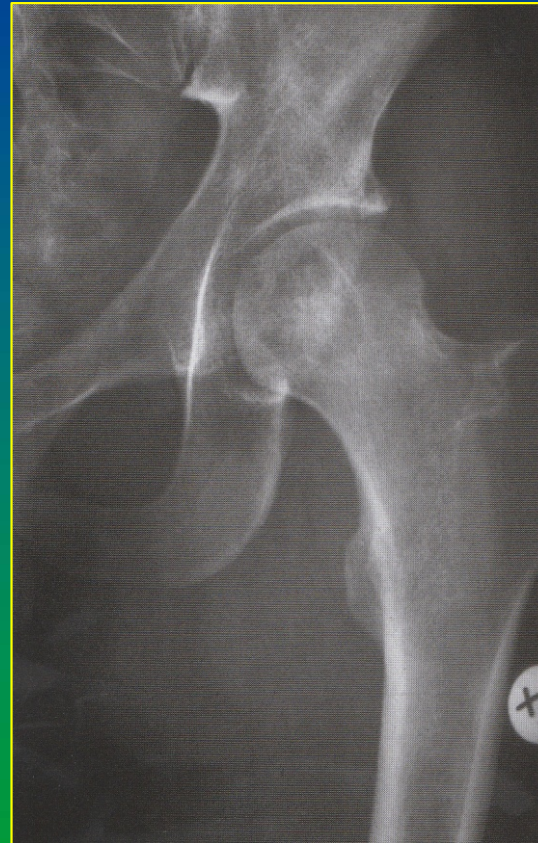
Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα

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

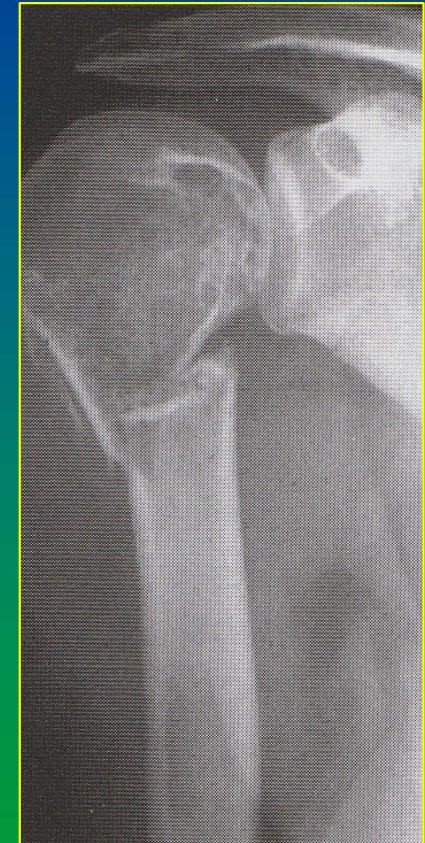


Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα. Ακτινολογικά ευρήματα

- 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

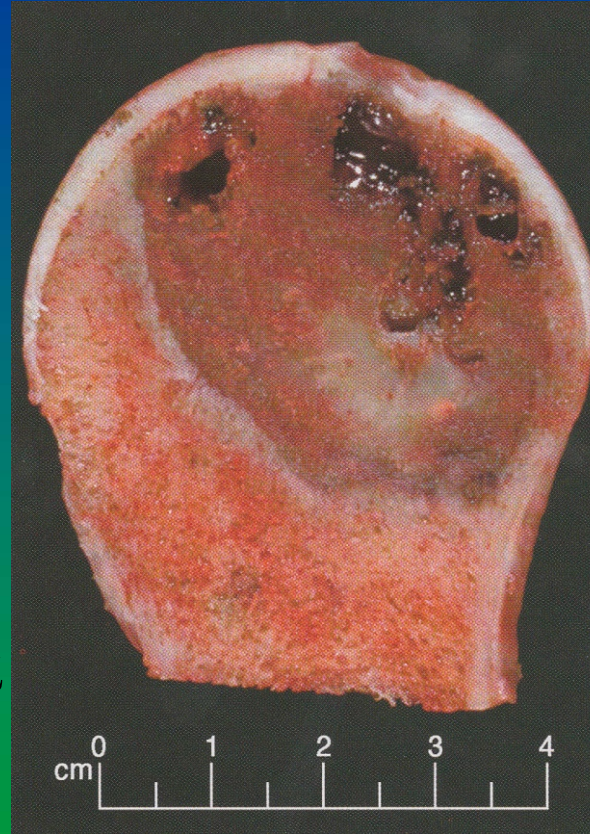
Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα. Μακροσκοπική & μικροσκοπική εικόνα

➤ Μακροσκοπική:

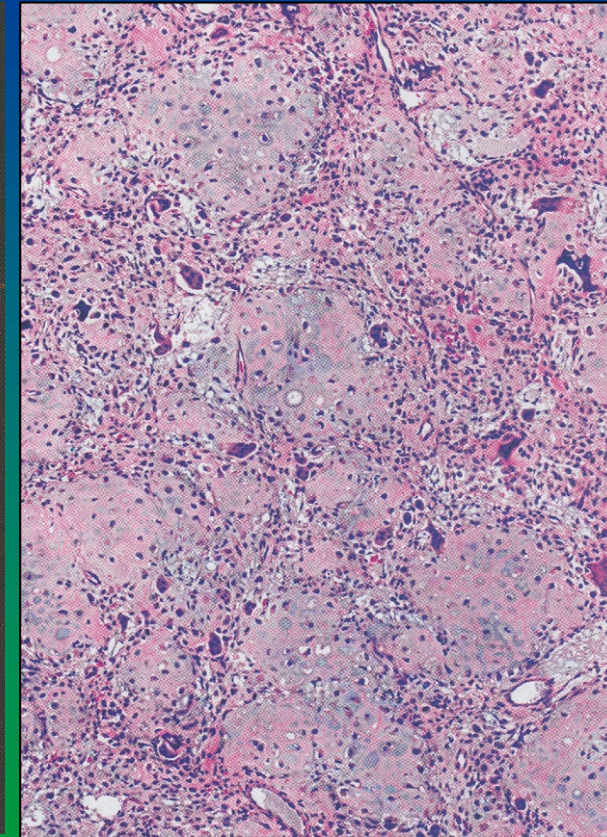
- Οζίδια χόνδρου
- Κυστικές περιοχές

➤ Μικροσκοπική:

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

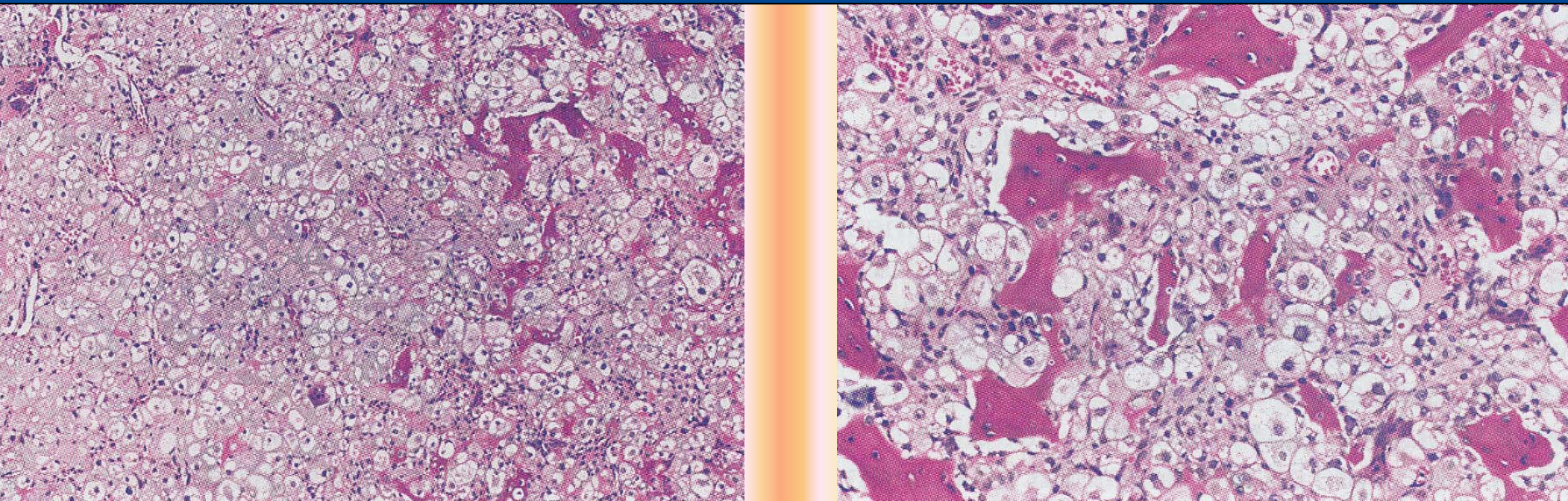


Κυστικός / αιμορραγικός όγκος επεκτεινόμενος στην αρθρική επιφάνεια (δ.δ. χονδροβλάστωμα)



Λοβιώδες πρότυπο, γιγαντοκύτταρα

Διαυγοκυτταρικό χονδροσάρκωμα. Μικροσκοπική εικόνα



Διαυγή νεοπλασματικά κύτταρα και
πολυάριθμες μικρές οστεοδοκίδες

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 επιθ. δείκτες
& CD10+

➤ Πρόγνωση

• Εκτομή en block

• Καθυστερημένες
υποτροπές

• Πιθανότητα
μετάστασης 15%

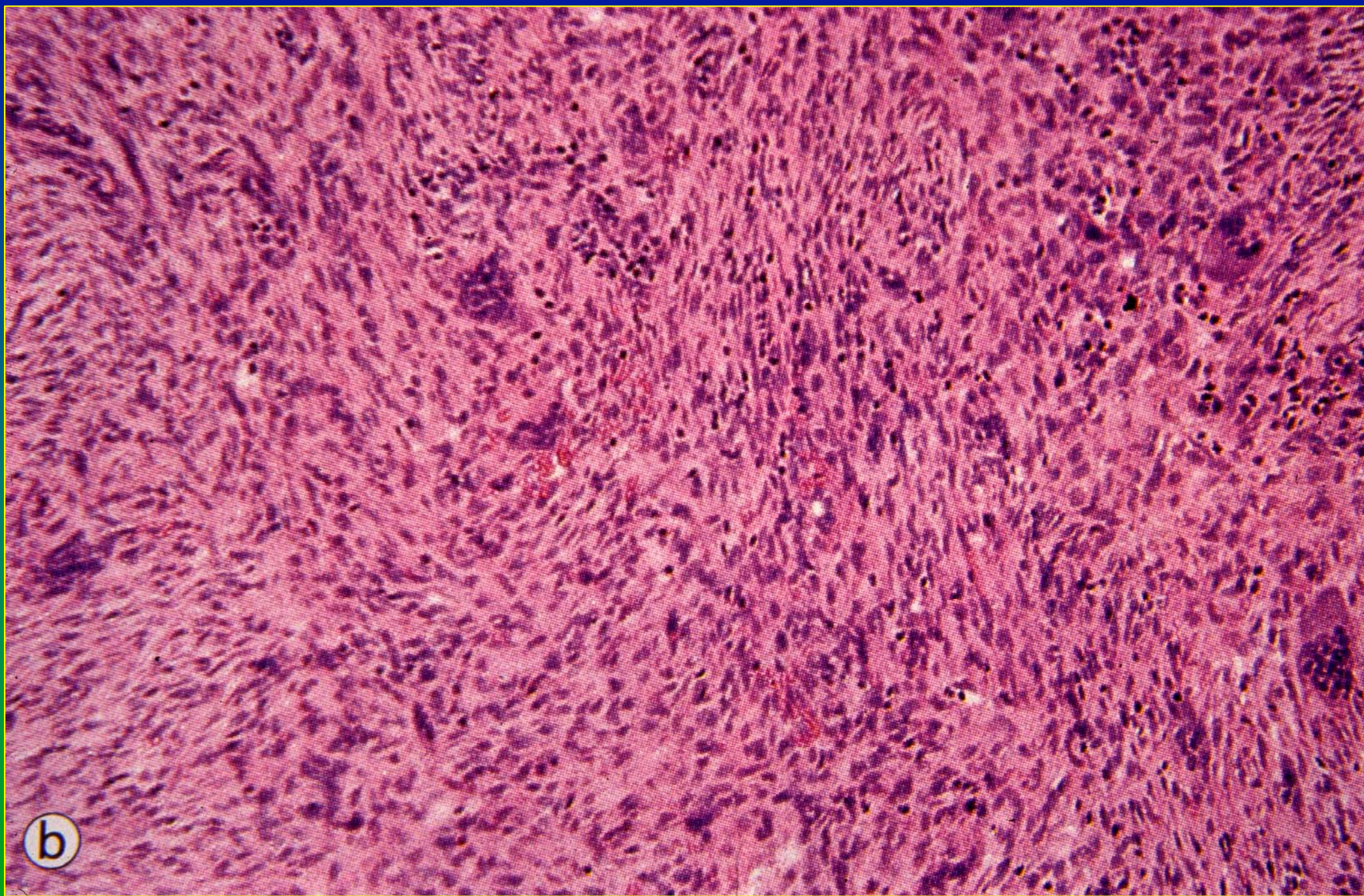
Μετατραυματικές και αμαρτωμάτῳδεις βλάβες που παράγουν κολλαγόνο

Μη οστεοποιούμενο ίνωμα

- Εντόπιση: Φλοιός μετάφυσης μακρών οστών. Συνήθως μικρό μέγεθος
- Ηλικία: Παιδιά - έφηβοι
- Κλινική εικόνα: Συνήθως ασυμπτωματικό
- Μικροσκοπική εικόνα: Κυτταροβριθής ινώδης ιστός, στροβιλοειδές ή δεσμιδωτό πρότυπο ανάπτυξης, αφρώδη ιστοκύτταρα και πολυπύρηννα γιγαντοκύτταρα
- Κλινική πορεία: Η αλλοίωση συχνά υποστρέφει

Μη οστεοποιούμενο ίνωμα



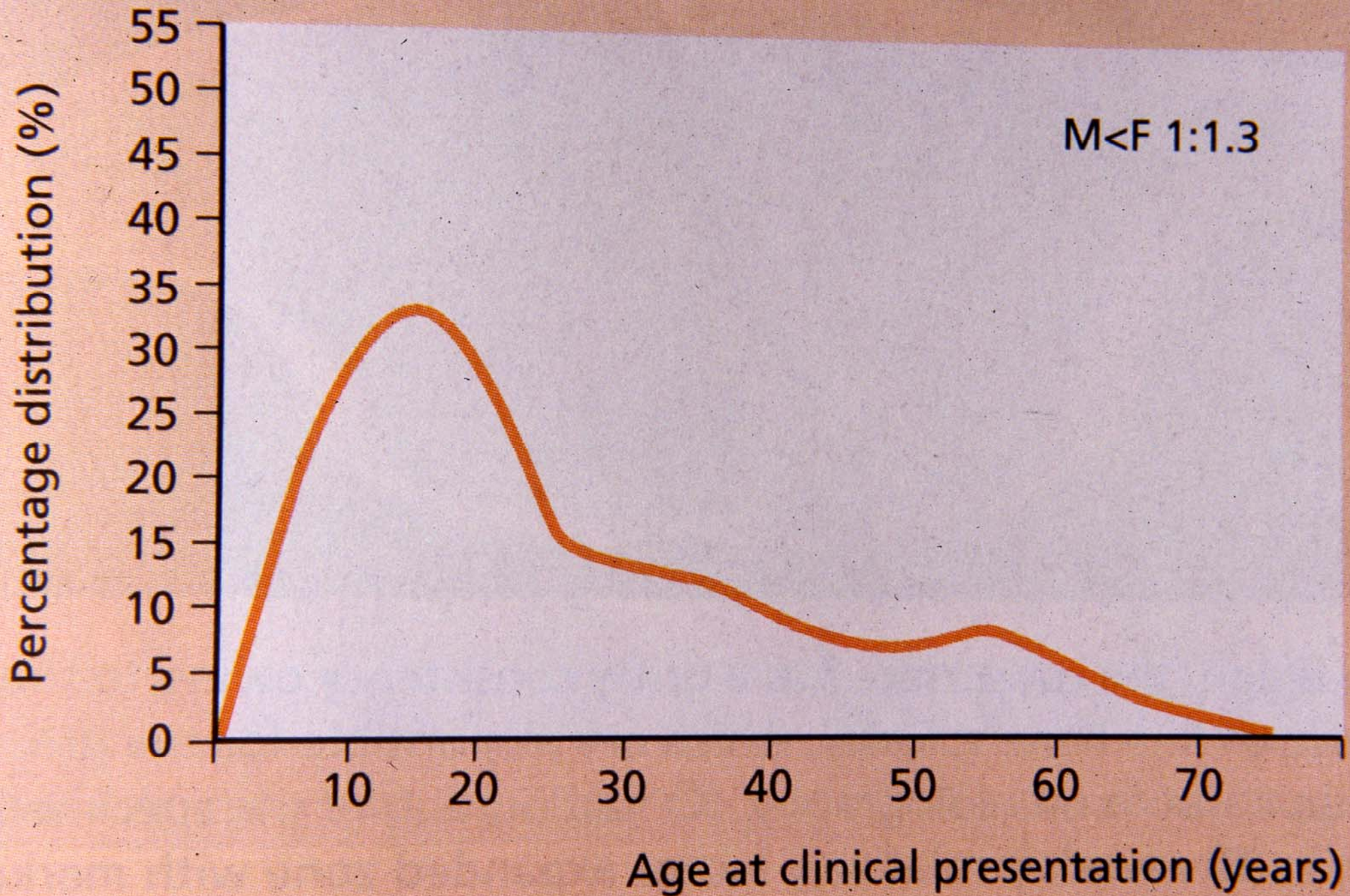


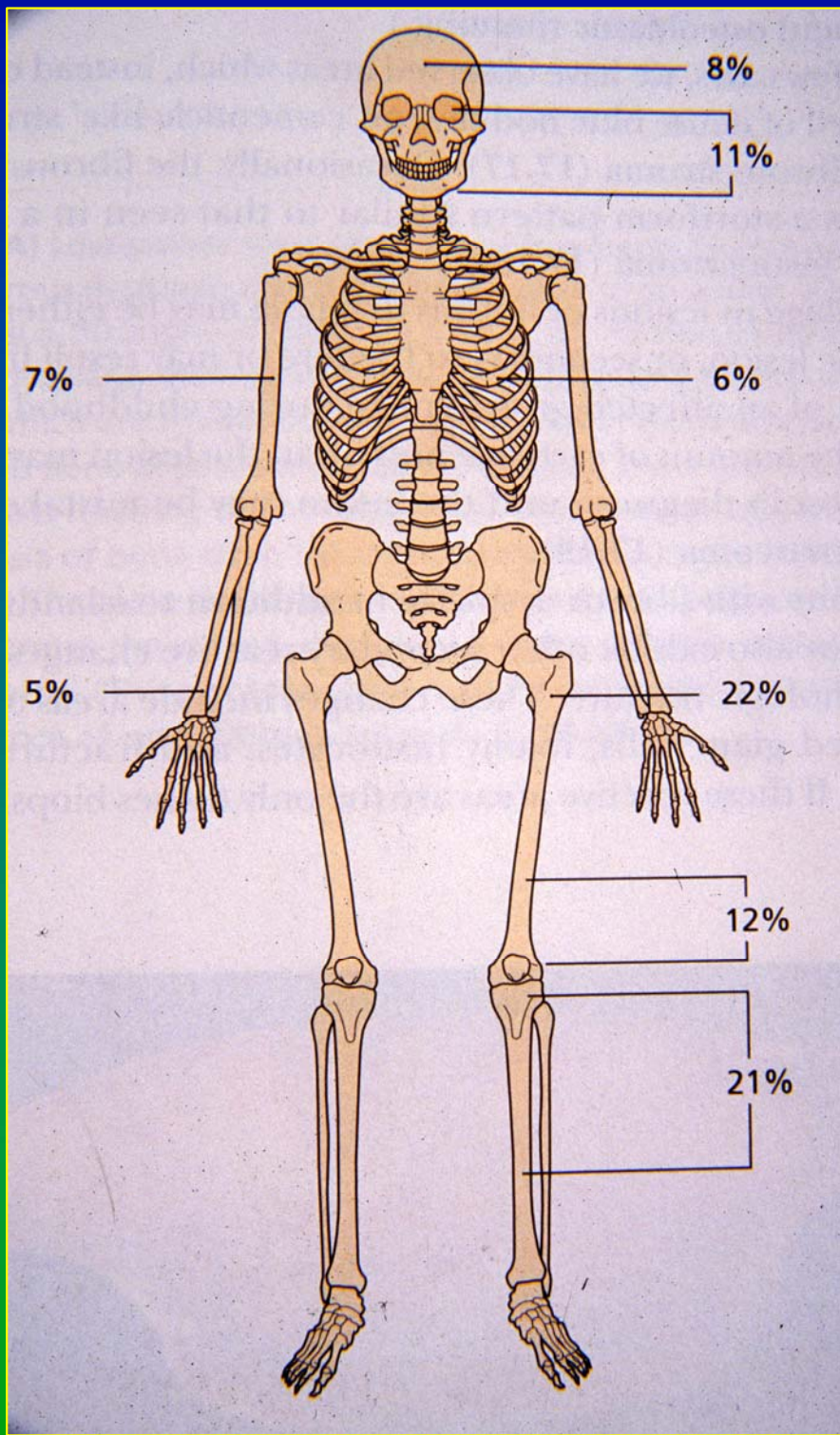
Ινώδης δυσπλασία

- Σχετικά συχνή αλλοίωση αναπτυξιακής αρχής
- Συνήθως μονοστική, σπάνια πολυοστική (σύνδρομο Albright)
- Εντόπιση: Γνάθος, πλευρές, κρανίο, μακρά οστά
- Κλινική εικόνα: Συνήθως ασυμπτωματική ή προκαλεί τοπική παραμόρφωση και πόνο
- Ακτινολογική εικόνα: Μορφολογία δίκην «τετριμμένης υάλου»
- Μακροσκοπική εικόνα: Διάταση του οστού και λέπτυνση του φλοιού
- Μικροσκοπική εικόνα: Κυτταροβριθής ινώδης ιστός, αφρώδη ιστοκύτταρα και πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα, οστεοδοκίδες δίκην C ή Y, χωρίς οστεοβλαστική επικάλυψη

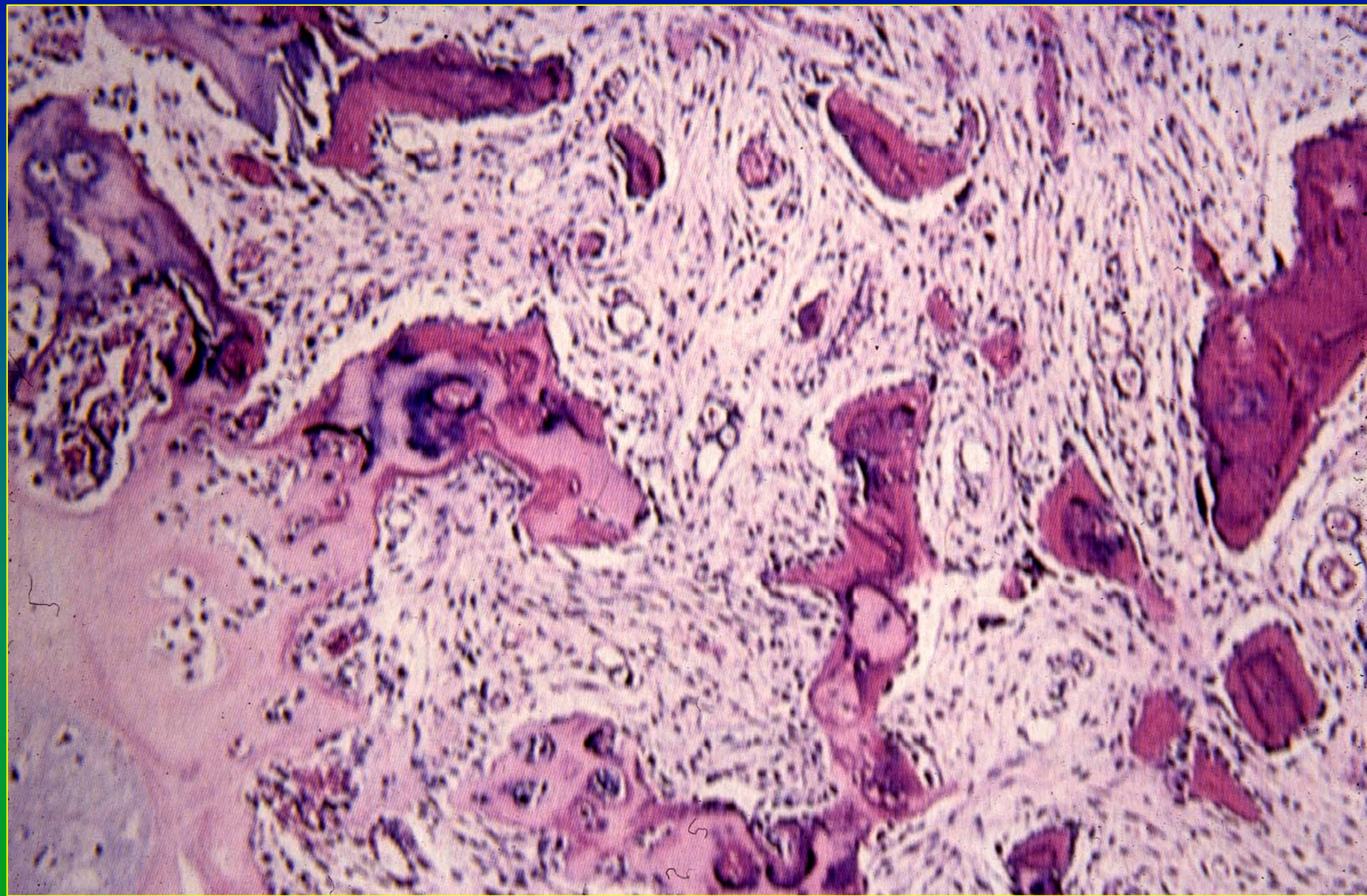
Ινώδης δυσπλασία (συνέχεια)

- Κλινική πορεία: Βραδεία ανάπτυξη. Ταχεία ανάπτυξη → σαρκωματώδης εξαλλαγή
- ** Οστεοϊνώδης δυσπλασία: Ποικιλία ινώδους δυσπλασίας (;) Κνήμη παιδιών. Μικροσκοπική εικόνα όμοια με της ινώδους δυσπλασίας, αλλά με παρουσία οστεοβλαστών στην επιφάνεια των οστεοδοκίδων









Οστικοί όγκοι χωρίς παραγωγή θεμέλιας ουσίας

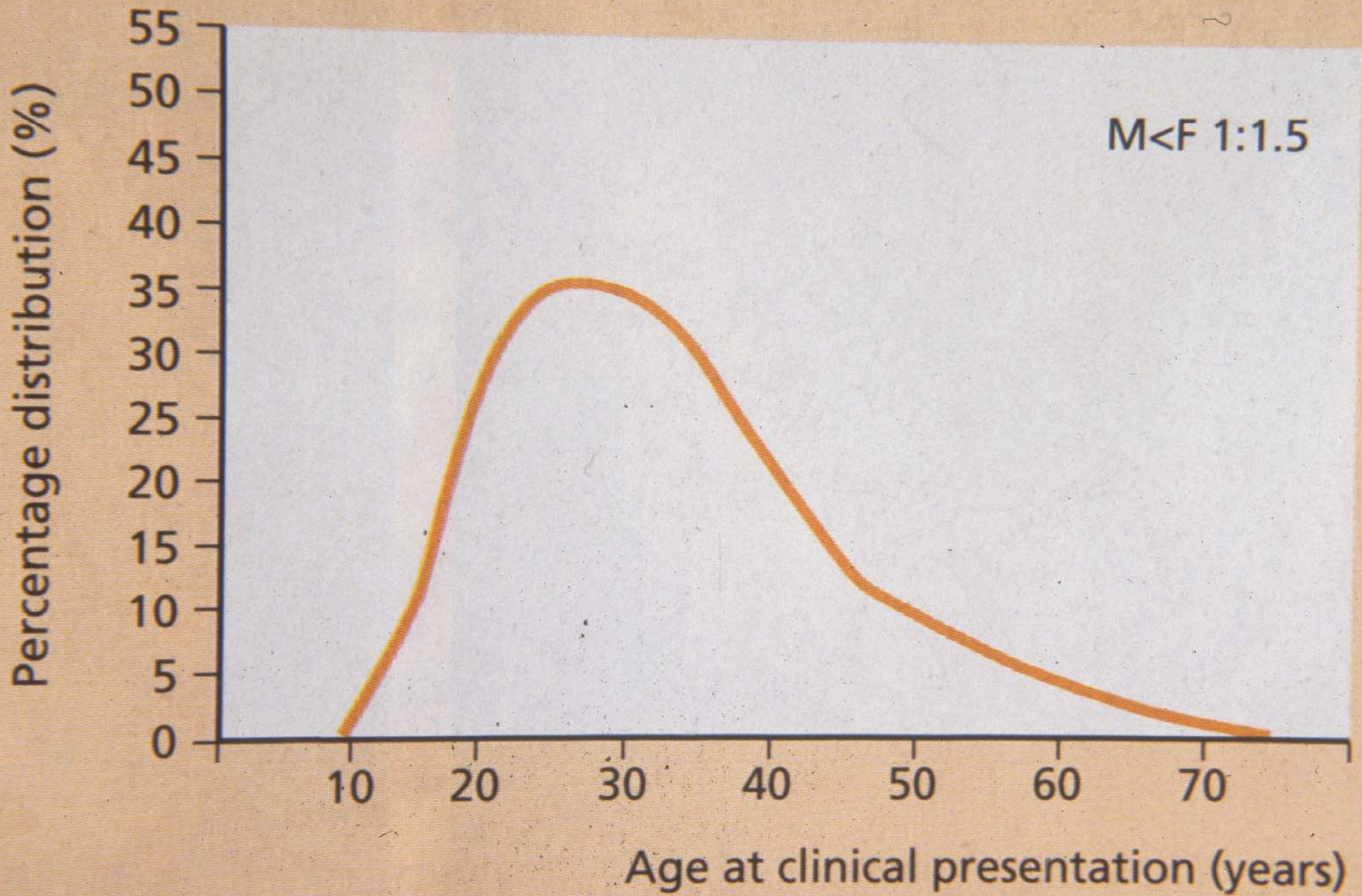
Γιγαντοκυτταρικός όγκος

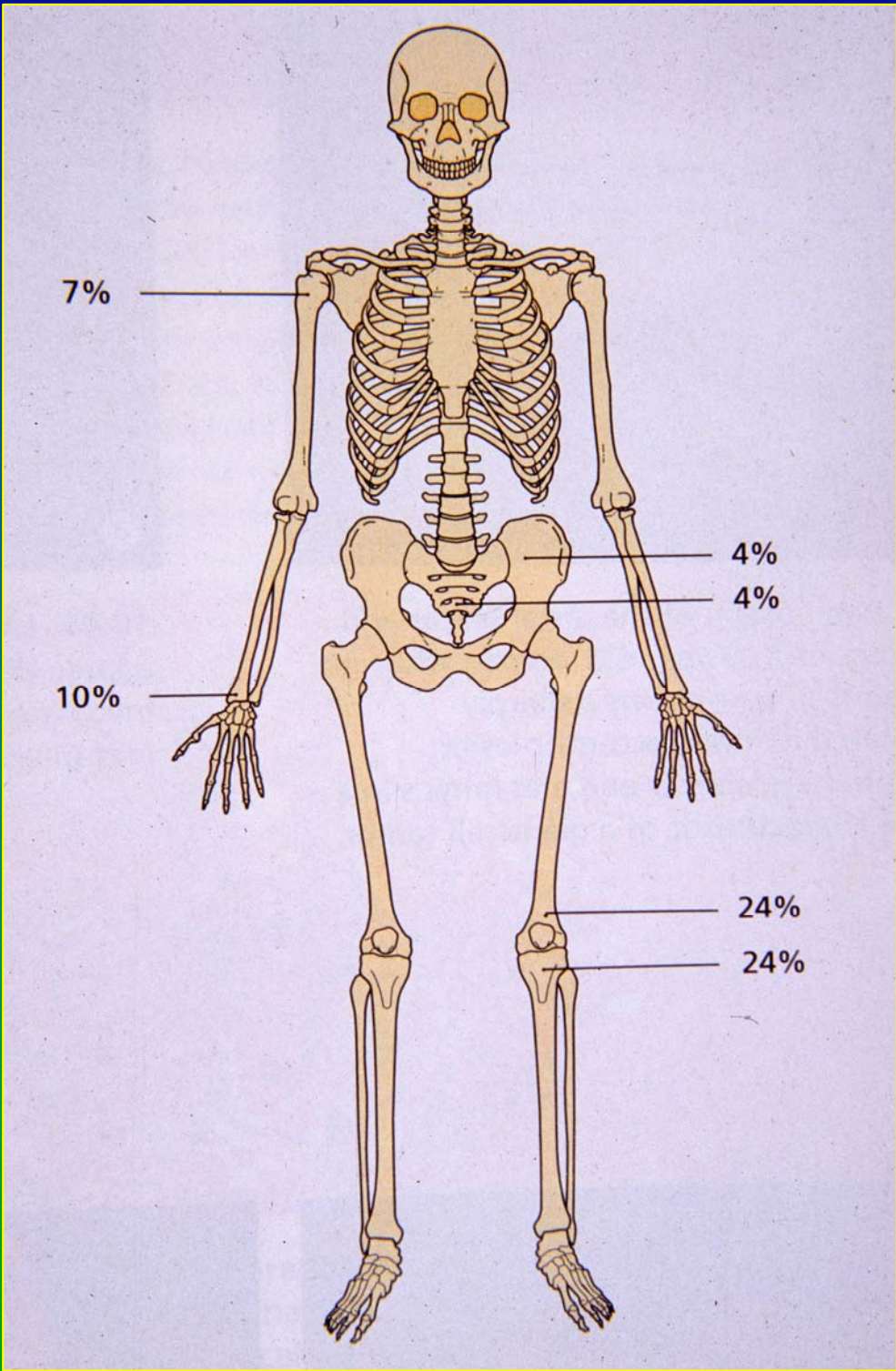
- Εντόπιση: Επίφυση μακρών οστών
- Ακτινολογική εικόνα: Μονήρης λυτική αλλοίωση, δυνατή η επέκταση στη μετάφυση
- Ηλικία: 20-55 έτη
- Μακροσκοπική εικόνα: Ερυθρόφαιη ή καφεοειδής χροιά λόγω αιμορραγίας
- Μικροσκοπική εικόνα: Χαρακτηριστική αλλά όχι παθολογική

Οστικοί όγκοι χωρίς παραγωγή θεμέλιας ουσίας

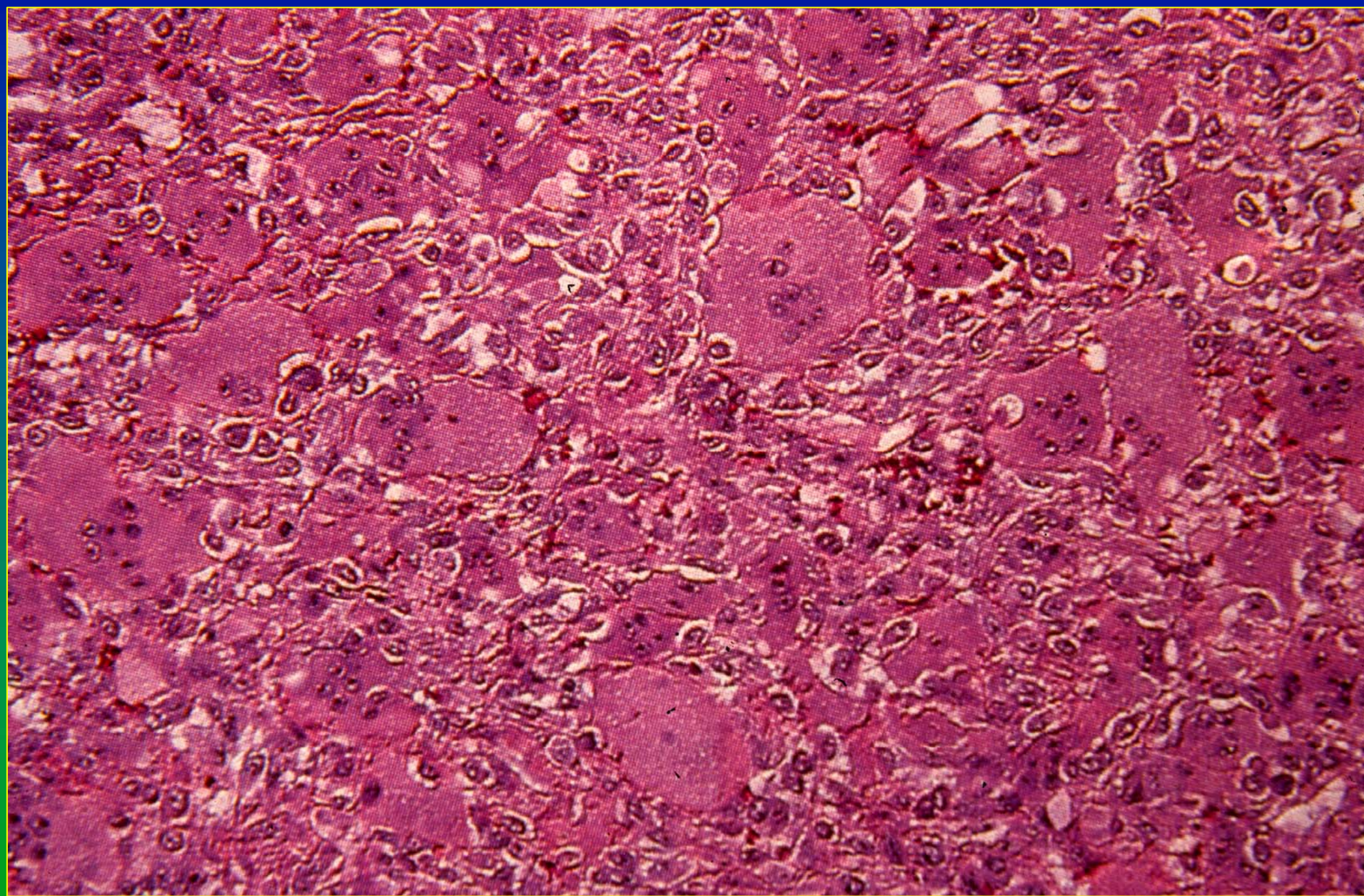
Γιγαντοκυτταρικός όγκος

- **Κύρια στοιχεία:** Μονοπύρρηνα στρωματικά και πολυπύρρηνα οστεοκλαστικού τύπου γιγαντοκύτταρα
- **Δευτερεύοντα στοιχεία:** αιμορραγία, αφρώδη ιστοκύτταρα, κολλαγονοποίηση, αντιδραστική οστεοποίηση
- Η **βαθμοποίηση** στερείται προγνωστικής σημασίας
- **Βιολογική συμπεριφορά:** Συχνή η **τοπική υποτροπή** (50%) και σπάνιες οι πνευμονικές «μεταστάσεις». Η απλή απόξεση της βλάβης είναι ανεπαρκής
- * **Κακοήθης γιγαντοκυτταρικός όγκος:** Συνύπαρξη γιγαντοκυτταρικού όγκου και σαρκωματώδους στοιχείου



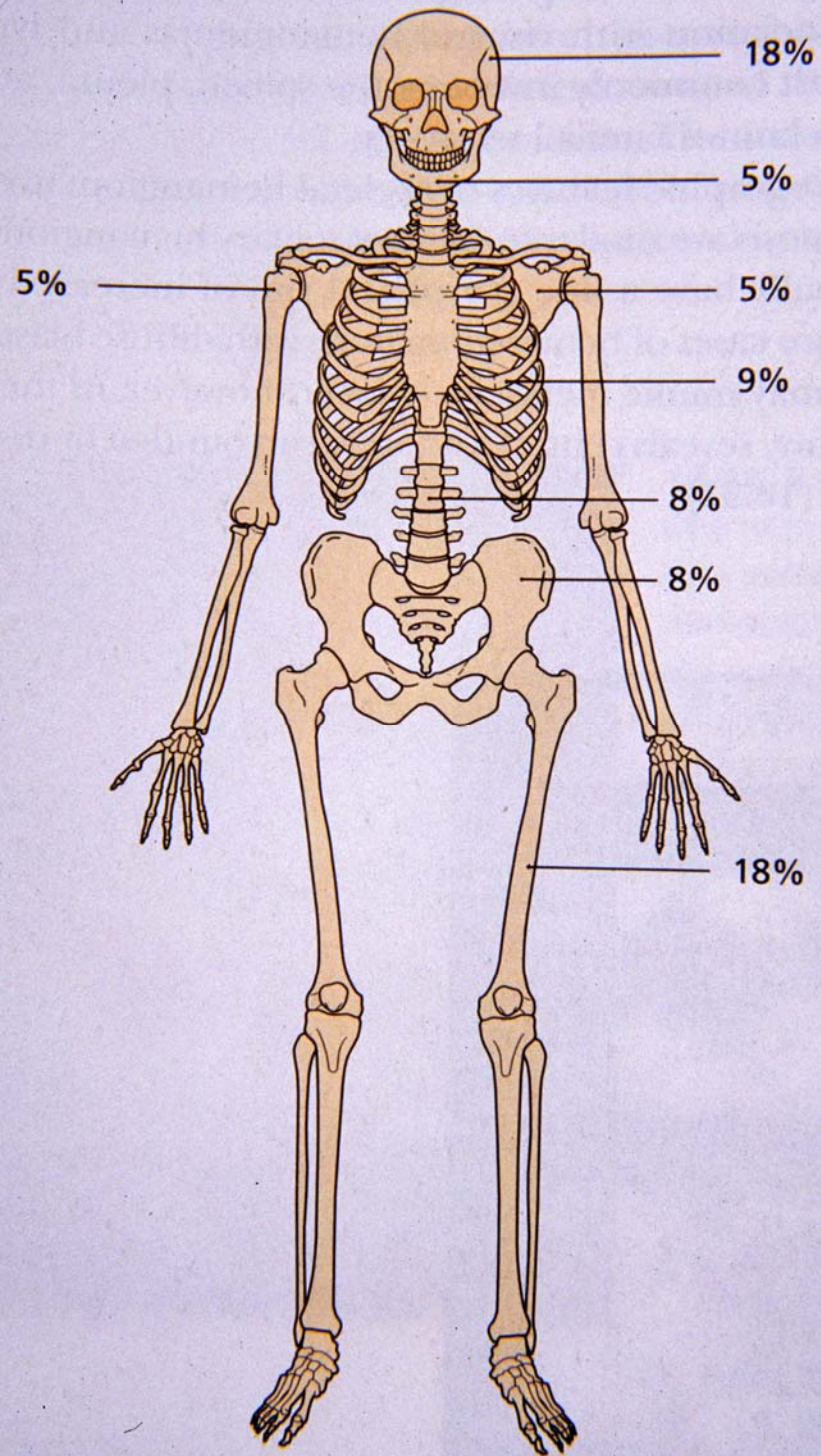


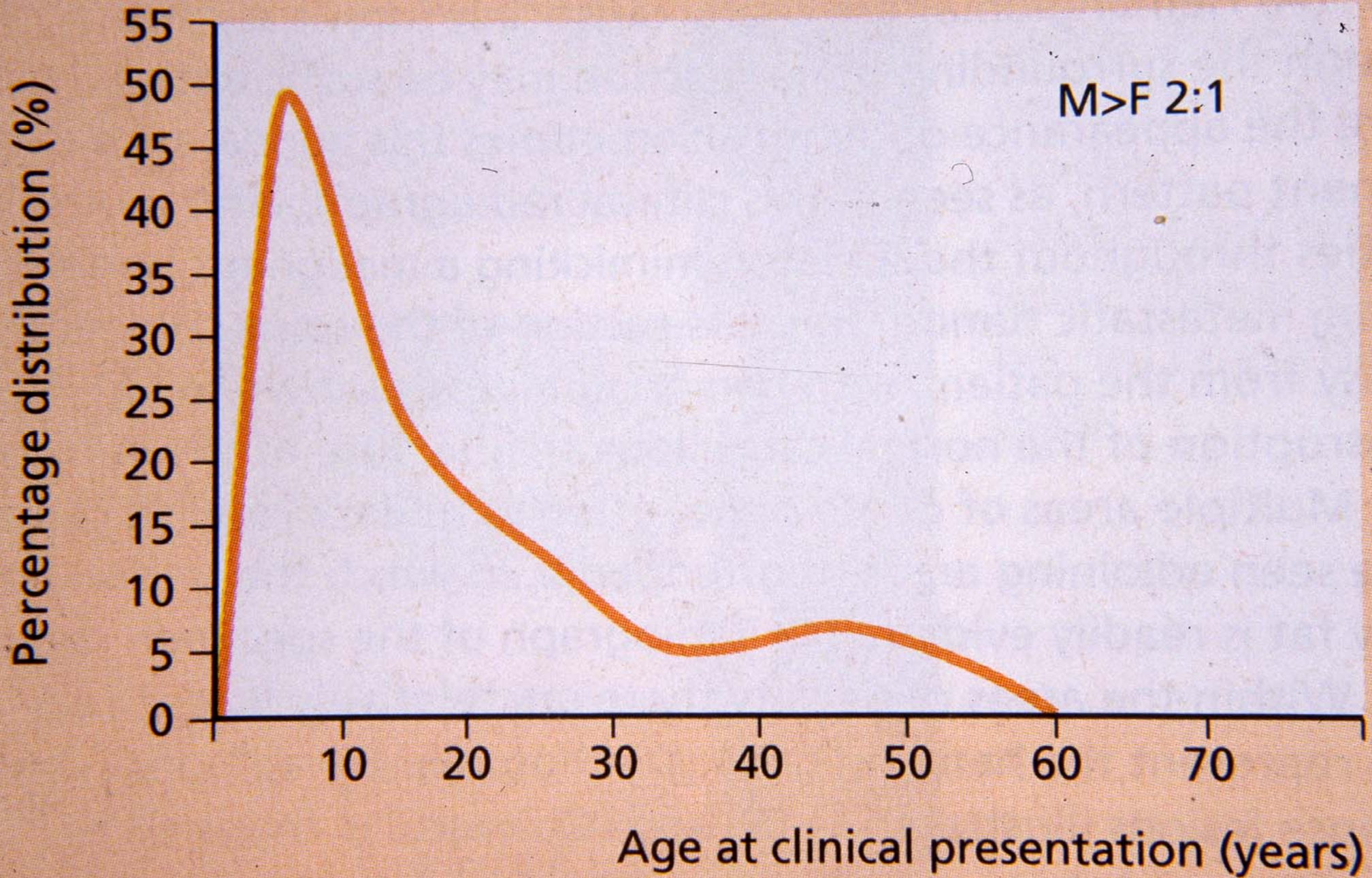




Ιστιοκυττάρωση Langerhans

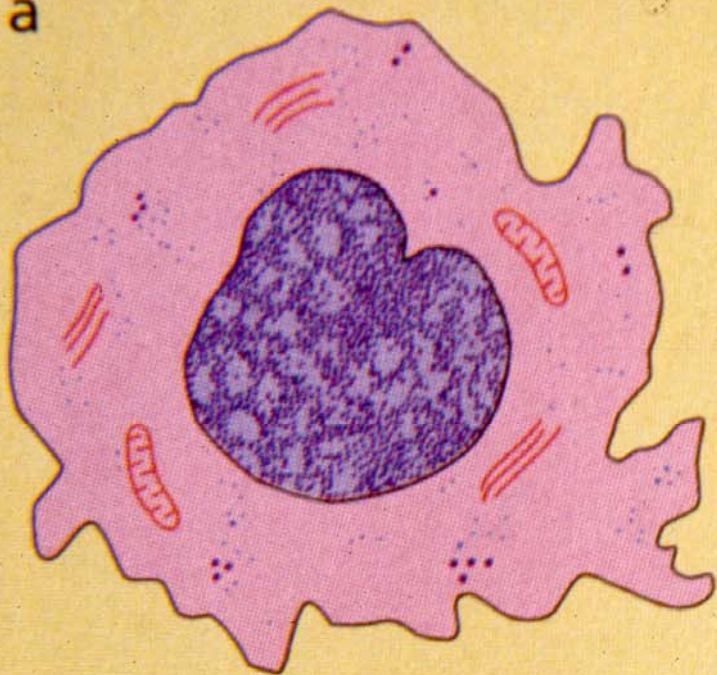
- Ομάδα αλλοιώσεων με κοινό μικροσκοπικό εύρημα την παρουσία κυττάρων φαινοτυπικά όμοιων με τα **δενδριτικά (Langerhans) κύτταρα της επιδερμίδας**
- Αναλόγως του τύπου και της έκτασης του οργάνου που προσβάλλεται διακρίνονται **3 μορφές**: Χρόνια εντοπισμένη (ηωσινόφιλο κοκκίωμα), Χρόνια γενικευμένη (νόσος Hand-Schüller - Christian), Οξεία διάχυτη (νόσος Letterer - Siwe)
- Προσβολή των οστών συνήθως στη χρόνια μορφή της νόσου
- **Ακτινολογικά**: Λυτικές βλάβες στη διάφυση μακρών οστών, κρανίο, σπονδυλική στήλη
- **Ηλικία**: Παιδιά και νέοι ενήλικες
- **Μακροσκοπική εικόνα**: Πολύμορφος κυτταρικός πληθυσμός με ευμεγέθη κύτταρα με νεφροειδή πυρήνα (κύτταρα Langerhans), ηωσινόφιλα, ουδετερόφιλα, πλασματοκύτταρα, ιστιοκύτταρα
- * **Ανοσοφαινότυπος**: S-100, CD-1a (έκφραση σε κύτταρα Langerhans)



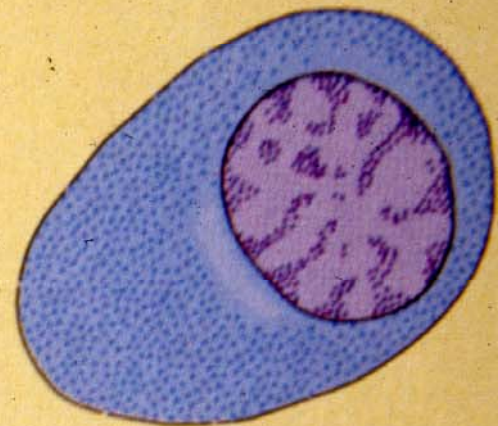




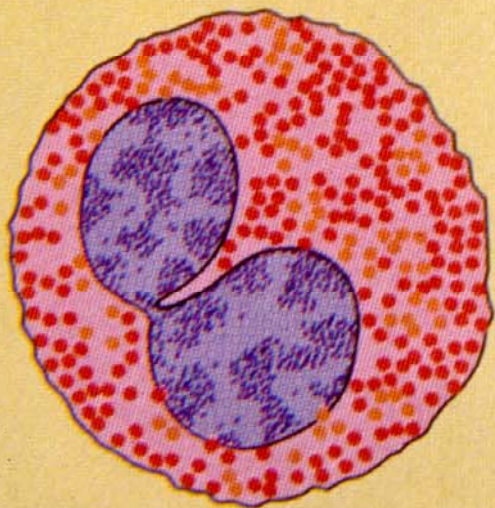
a



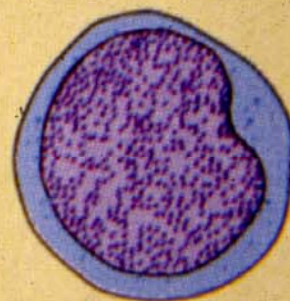
b

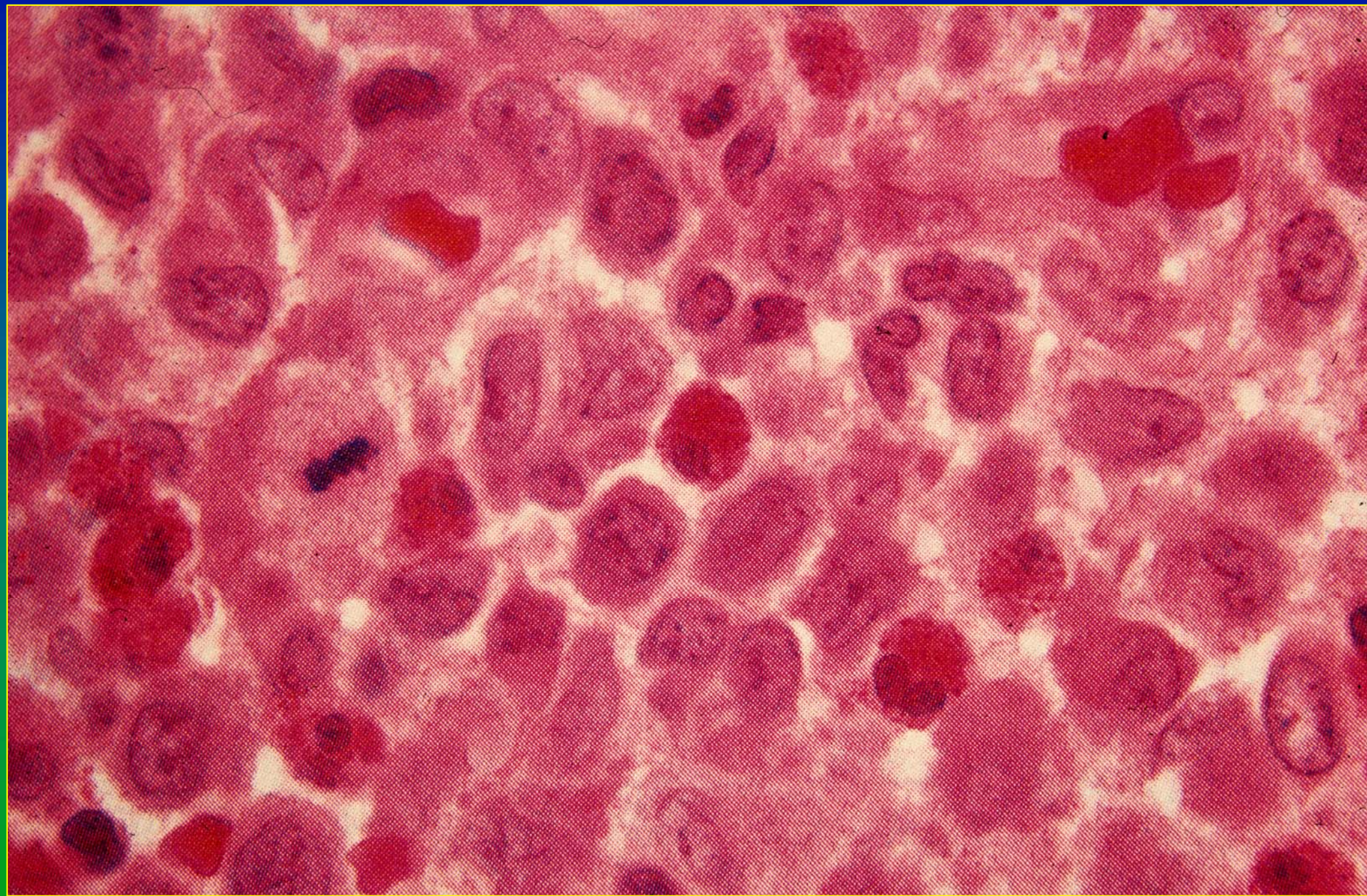


c



d





Αρχέγονος νευροεκτοδερμικός όγκος (PNET)/σάρκωμα Ewing

- Αποτελούν ομάδα νεοπλασμάτων από μικρά στρογγυλά ομοιόμορφα κύτταρα (**small round cell tumors**)
- Εμφανίζονται κυρίως σε παιδιά - νέους ενήλικες
- **Εντόπιση:** Οστά (μακρά: διάφυση, πλατέα οστά, σπονδυλική στήλη), μαλακά μόρια, ΚΝΣ
- Προέλευση από το **αρχέγονο νευροεπιθήλιο**
- **Ιστολογική εικόνα:** συμπαγής νεοπλασματικός πληθυσμός από **μικρά στρογγυλά κύτταρα** διατασσόμενα σε λόβια που διαχωρίζονται από ινοαγγειώδη διαφράγματα - Παρουσία **γλυκογόνου** (→ διαυγές κυτταρόπλασμα) – **Νευρική διαφοροποίηση** (→ ροζέττες)
- Κοινή μοριακή ανωμαλία των νεοπλασμάτων της ομάδας αυτής η **διαμετάθεση (11;22)** και κοινό ανοσοϊστοχημικό εύρημα η έκφραση του **MIC2 (CD99)** (μη ειδικό εύρημα!!!)

