

Ф. А. ХЕРОБЯН

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА САРКОМЫ ЮИНГА МАЛОБЕРЦОВОЙ КОСТИ

Как показывают наблюдения, в малоберцовой кости довольно часто первично локализуется опухоль Юинга. Однако литературные данные по этому поводу разноречивы. Из 42 больных с саркомой Юинга различных локализаций поражение малоберцовой кости Стоут [20] отмечает только у двух, а Десджердинс-Меердин-Леди [12]—у одного из 52 больных. По данным же Митрова [4], поражение малоберцовой кости встречается чаще других локализаций — у 9 из 25. Колодный [14] считает, что малоберцовая кость по своей поражаемости занимает второе место после большеберцовой кости. Лихтейнштейн [16] также отмечает весьма высокую частоту поражения малоберцовой кости опухолью Юинга. Наибольшее количество приводит Коли [7] — 15 из 222 больных, Гешихтер и Коупленд [10]—13 из 160 больных, Далин [11]—10 из 141.

В табл. 1 приведено число наблюдений опухолей Юинга, отмеченных различными авторами. Сводные данные, приведенные в этой таблице, показывают, что опухоль Юинга малоберцовой кости составляет около 9% всех остальных локализаций.

В отечественной и доступной иностранной литературе работ, посвященных изучению вопроса опухоли Юинга малоберцовой кости, мы не нашли. В указанных выше работах заметки об опухоли Юинга этой кости носят только статистический характер.

В литературе встречаются единичные высказывания по этому поводу без систематического анализа фактического материала. Более подробно представлялись данные о саркоме Юинга этой локализации, когда статья носила характер казуистического описания [6].

Настоящая работа—первая попытка анализировать опухоль Юинга путем сопоставления случаев только данной локализации. Наблюдения над больными, а также представленный в литературе иллюстрированный материал показывают, что опухоль Юинга проявляется весьма разнообразно — в зависимости от локализации в различных костях скелета и даже в различных анатомических частях одной и той же кости.

Многочисленные рентгенограммы опухоли Юинга малоберцовой кости, представленные в литературе [3, 4, 6, 8, 11, 14, 16], и наши наблюдения характеризуют особенности рентгенологической картины саркомы Юинга малоберцовой кости.

По нашим данным*, малоберцовая кость занимает по своей поражаемости третье место среди трубчатых костей, пятое место во всей группе опухолей Юинга скелета после бедренной, плечевой, подвздошной кости и ребер. Поражение малоберцовой кости мы наблюдали у 9 из 96 больных с саркомой Юинга. Возрастные особенности в этой группе также, как и при других локализациях, соответствуют данным литературы. Преобладающее большинство приходится на второе десятилетие жизни. Из 9 больных этой группы 7 были в возрасте от 10 до 20 лет, двое больных—в возрасте от 42 до 45 лет. Мужчины заболевают чаще женщин (6:3). Длительность анамнеза больных саркомой Юинга малоберцовой кости в среднем составляет $5\frac{1}{2}$ месяца.

Таблица 1

Число наблюдений опухоли Юинга по данным литературы

А в т о р ы	Общее число опу- холей Юин- га	Число опу- холей Юин- га малобер- цовой кости	Число опухолей Юинга малобер- цовой кости в ‰
Бернштейн	—	1	—
Бредли Коли	222	15	6,75‰
Волков	8	2	25,0‰
Гешихтер и Копеланд	161	13	8,8‰
Д а л и н	141	10	7,8‰
Десджердинс	40	3	7,5‰
Десджердинс и соавт.	52	1	1,92‰
Коли и соавт.	91	9	9,1‰
К о н н о р	57	7	12,3‰
Кирклин и Уебер	9	2	22,2‰
Макшвейн и соавт.	20	2	10,0‰
М и т р о в	25	9	36,0‰
Нили Роджерс	5	2	40,0‰
С т о у т	42	2	4,8‰
Шевченко и Баран	63	6	9,5‰
Шерман и Сун	111	8	7,2‰
В с е г о	1047	92	8,78‰

Наличие травмы в анамнезе указывалось у 4 больных. Из них двое больных причину болезни связывают с перенесенной травмой.

Начало болезни в большинстве случаев постепенно развивающееся. Первым признаком болезни у этой группы больных явилась припухлость или оформленная опухоль, которая обнаруживалась или случайно (2 случая), или же обращала на себя внимание из-за болевого симптома. Только у одного больного первым признаком болезни были одни лишь боли, а у остальных 8 больных этой группы вначале отмечалось наличие опухоли или припухлости в пораженном участке голени. В 5 случаях припухлость была единственным симптомом болезни, в 2—она сочеталась с болями, а в одном случае сопровождалась зудом в области припухлости.

* Материалы Института рентгено-радиологии и онкологии АМН СССР и Института экспериментальной клинической онкологии АМН СССР.

В этом отношении данная локализация опухоли Юинга заметно отличается от всех остальных наблюдаемых нами локализаций. В преобладающем большинстве случаев опухоль Юинга в других костях проявляется, в первую очередь, болевым симптомом. Эта особенность клинической картины объясняется поверхностным расположением кости и началом опухоли Юинга из поверхностных слоев малоберцовой кости. Однако это не может объяснить относительно малую интенсивность болей, их позднее появление по сравнению с другими локализациями указанной опухоли.

При поступлении в клинику у 3 больных был установлен диагноз остеомиелита, у 3—саркомы кости, а у 3 больных диагноз не был поставлен. Больные жаловались на наличие опухоли, несильные периодические боли. В одном случае указывалось на резкое похудание. Опухоль располагалась на наружной поверхности голени. Она плотная, неподвижная, без четких границ, занимает довольно большое протяжение (в среднем 10—12 см). У 2 больных отмечалась флюктуация и расширение венозной сети над поверхностью опухоли. Повышение местной температуры отмечалось только у 2 больных, увеличение паховых лимфоузлов—у 4, повышение температуры—у 3, ускорение РОЭ—у 6, умеренный лейкоцитоз—у 5 больных. Биохимические анализы у 3 больных были без заметных отклонений содержания кальция, фосфора и щелочной фосфотазы в сыворотке крови. Больные подверглись лечению различными способами. 7 больным произведена гамма-терапия, 4—сарколизинотерапия, 5—оперативное вмешательство. У части больных применялось комбинированное лечение.

Радиочувствительность опухоли была выражена в 5 случаях, в 2—она была слабой или отсутствовала. В отмеченных 5 случаях вскоре после начала гамматерапии отмечалось уменьшение болей и размеров опухоли, снижение температуры, улучшение общего состояния больного. В конце курса больные начинали ходить более свободно. У 2 больных в течение всего курса лечения заметного уменьшения опухоли не наступило и было предпринято хирургическое вмешательство. Из 5 больных, подвергшихся хирургическому лечению, у троих произведена резекция кости, у 2—ампутация конечности. Сарколизин вводился внутриартериально и внутривенно дозами от 100 до 200 мг в течение курса.

Рецидив опухоли после курса лечения отмечался в одном случае, в остальных случаях каких-либо проявлений местного рецидива опухоли не было.

У 4 больных наблюдались отдаленные метастазы в легких, медиастинальных узлах, костях, глазнице, мозгу и в яичке. Метастазы появлялись в среднем через 3 мес. после курса лечения и через 10 месяцев от начала болезни. Имеющиеся данные отнюдь не характеризуют истинную распространенность метастазов у больных этой группы, ввиду отсутствия секционной проверки, рентгенологическое же исследование всего скелета и легких не удавалось произвести регулярно в течение всего срока наблюдения над больными.

Отдаленные результаты: один больной жив и находится под наблюдением в течение года после лечения, от трех больных нет сведений, остальные 5—умерли. Из них одна больная жила после лечения 11 лет и умерла от легочного кровотечения. Остальные четверо больных умерли в более короткие сроки — в среднем через 15—16 мес.

Рентгенологически на нашем материале явно преобладает поражение метафизарной части кости над диафизарной. Из 9 наблюдений в 8 случаях процесс исходил из метафизарной части и только в одном случае из диафизарного отдела кости.

Поражение проксимального метафиза наблюдается чаще дистального. В 6 наблюдениях процесс был локализован в проксимальном метафизе и в двух — в дистальном.

С целью проверки этого положения на большем материале мы изучили также рентгенограммы, приводимые в литературе в качестве иллюстраций. Табл. 2, составленная на основании литературного материала, показывает частоту поражения отдельных анатомических частей малоберцовой кости. У 12 из 17 больных имелась метафизарная и только у 5—диафизарная локализация процесса. Вместе с нашими данными различие становится более наглядным. У 20 из 26 больных имелось первичное поражение метафиза с преобладанием проксимального метафиза кости (у 15 больных).

Таблица 2

Частота локализации опухоли Юинга в анатомических частях малоберцовой кости по рентгенограммам, представленным в литературе

А в т о р ы	Число наблюдений	Локализация процесса в малоберцовой кости		
		проксимальный метафиз	дистальный метафиз	диафиз
Бернштейн	1	+	—	—
В о л к о в	1	+	—	—
Д ж е ф и	2	±	±	—
Д а л и н	1	—	—	±
К о л и Б.	1	+	—	—
Коли 1953 г.	2	—	—	+
Колодный	2	+	—	+
Лагунова	3	—	+	—
		±	±	±
Лихтейнштейн	1	+	—	—
М и т р о в	1	+	—	—
Т е с т ю	2	±	—	—
		+	—	±
В с е г о:	17	9	3	5

По характеру рентгенологической картины заметного различия в проявлениях опухоли в двух разных концах одной и той же кости на нашем материале не наблюдалось, поэтому для рентгенологического анализа мы сгруппировали случаи метафизарной локализации.

Общим в рентгенологической картине, кроме локализации, является и место первичного роста опухоли. Во всех этих случаях процесс исходил из кортикального слоя. Но характер деструкции проявляется двояко. В преобладающем числе рентгенологическая картина очень сходна почти во всех деталях. Как и в плечевой кости, рентгенологическая картина этой опухоли весьма напоминает рентгенологическую картину остеогенной саркомы. Здесь также основные признаки складываются из периостальной реакции в виде лучистого периостита, неправильных оссификатов или же наличия периостальной шпоры.

Во всех пяти случаях деструктивный процесс начинался субпериостально, из поверхностных слоев коркового слоя с циркулярным поражением кости в метафизарном ее участке. Корковый слой в поверхностных слоях истончен, разрыхлен или расслоен. С развитием процесса наружные тонкие эрозии углубляются в толщу кости, разрушая и внутренние его слои, и достигают костномозгового канала. Деструкция, таким образом, носит пластинчатый характер.

Одновременно с деструкцией поверхностных слоев кости отмечается и периостальная реакция. Во всех этих случаях по краю патологического участка на метадиафизарной границе отмечается периостальная шпора малых размеров, остроконечная, циркулярно охватывающая весь поперечник этого участка. Ни в одном из этих случаев не было периостальной шпоры со стороны эпифизарного конца. Приведенные рентгенограммы (рис. 1, 2, 3) иллюстрируют сказанное.

Периостит преимущественно лучистого типа выражен на всем протяжении патологического участка. Однако здесь нет спикул, которые располагаются всегда перпендикулярно к длиннику кости и четко выделяются на фоне опухолевой ткани, как при остеобластических формах остеогенной саркомы.

Периостит здесь взлохмачен в виде отдельных обрывов или нитей, направленных в различные стороны по отношению к стволу кости. Как-либо регулярных структур здесь нет. Исходящие из кости различные линейные уплотнения расположены в самых различных сочетаниях. Ни в одной из костей периостальная реакция не была выражена так разнообразно, как при саркоме Юинга малоберцовой кости метафизарной локализации. Кроме периостальных нитевидных теней, в одном случае имелись и более сплошные оссификаты в периостальной зоне. Большинство авторов считает, что спикулы или радиарно расположенные тали при остеогенной саркоме присущи именно этой опухоли и являются проявлением своеобразной ее функции—образовать новую кость. Наши наблюдения над опухолью Юинга лишний раз подтверждают высказывание К. Ф. Вепхадзе (1), основанное на экспериментальных исследованиях, о том, что подобные образования являются результатом периостального, а не опухолевого остеогенеза. Как известно, этому автору удалось получить отмеченные выше образования при вивкой заведомо неosteогенной опухоли — аденокарциномы Броуна-Пирса.

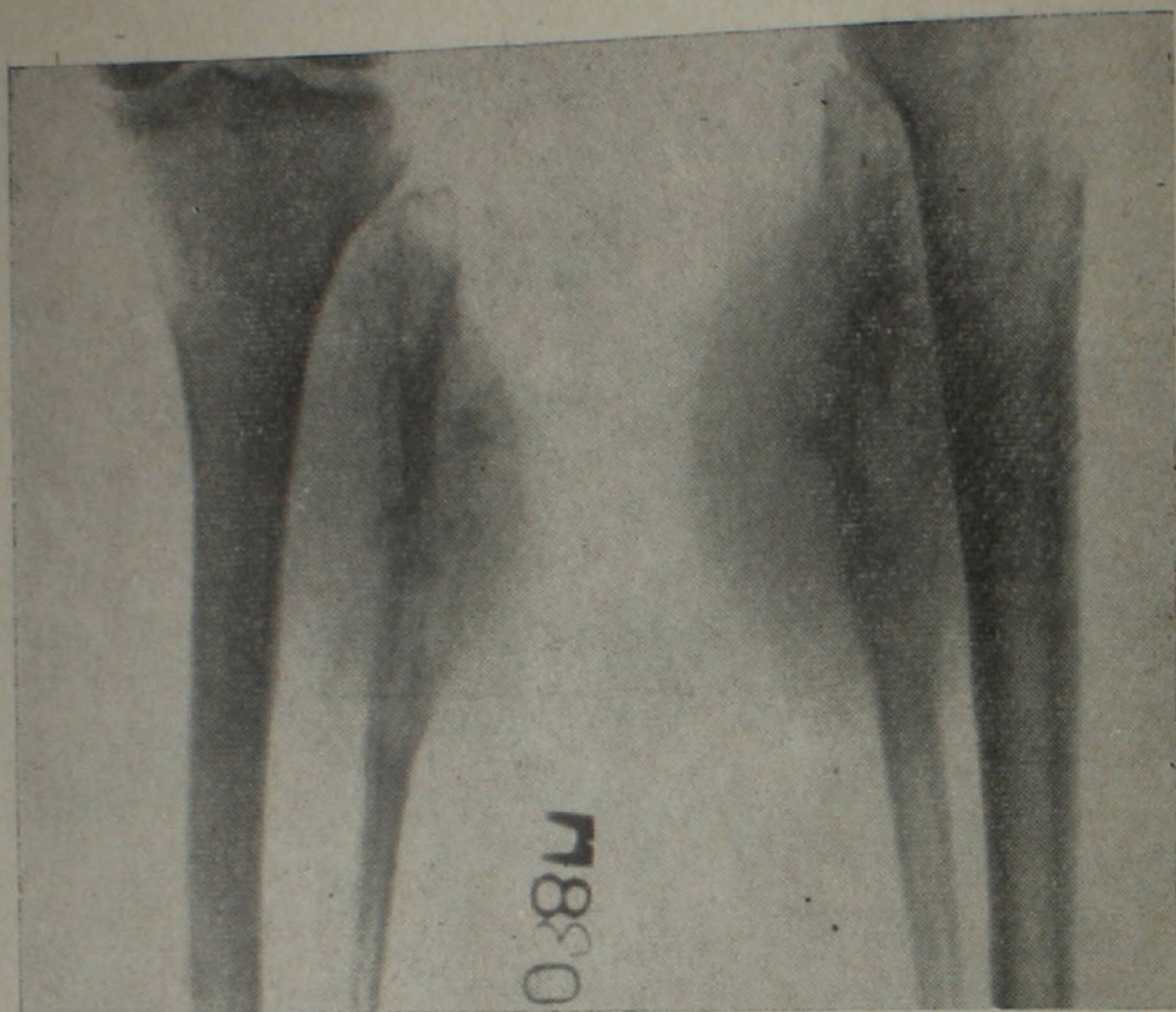


Рис. 1. Саркома Юинга малоберцовой кости метафизарной локализации (типичная картина). Первично кортикальное поражение с выраженной периостальной реакцией. Лучистый периостит, спикеры неровные, различного направления.

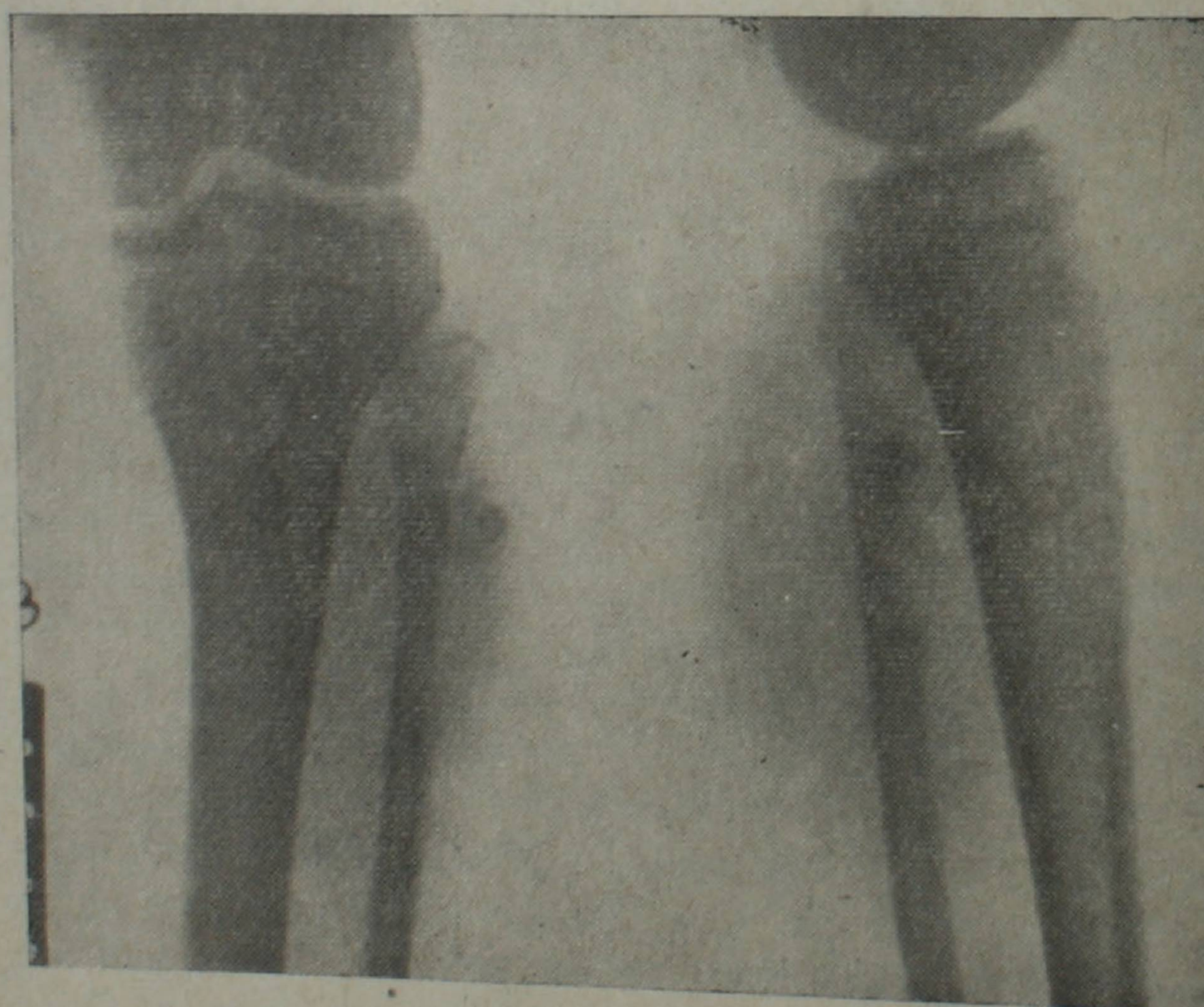


Рис. 2. Саркома Юинга малоберцовой кости проксимального метафиза. Рассасывание наружных слоев коркового слоя, мягкотканый компонент с оссификатами. Периостальные шпоры.

Костномозговой канал почти не был изменен или кажется несколько более поротичным из-за изменений коркового слоя. По мере развития процесса с разрушением внутренних слоев коркового слоя очаги деструкции появляются и в пределах костномозгового канала.

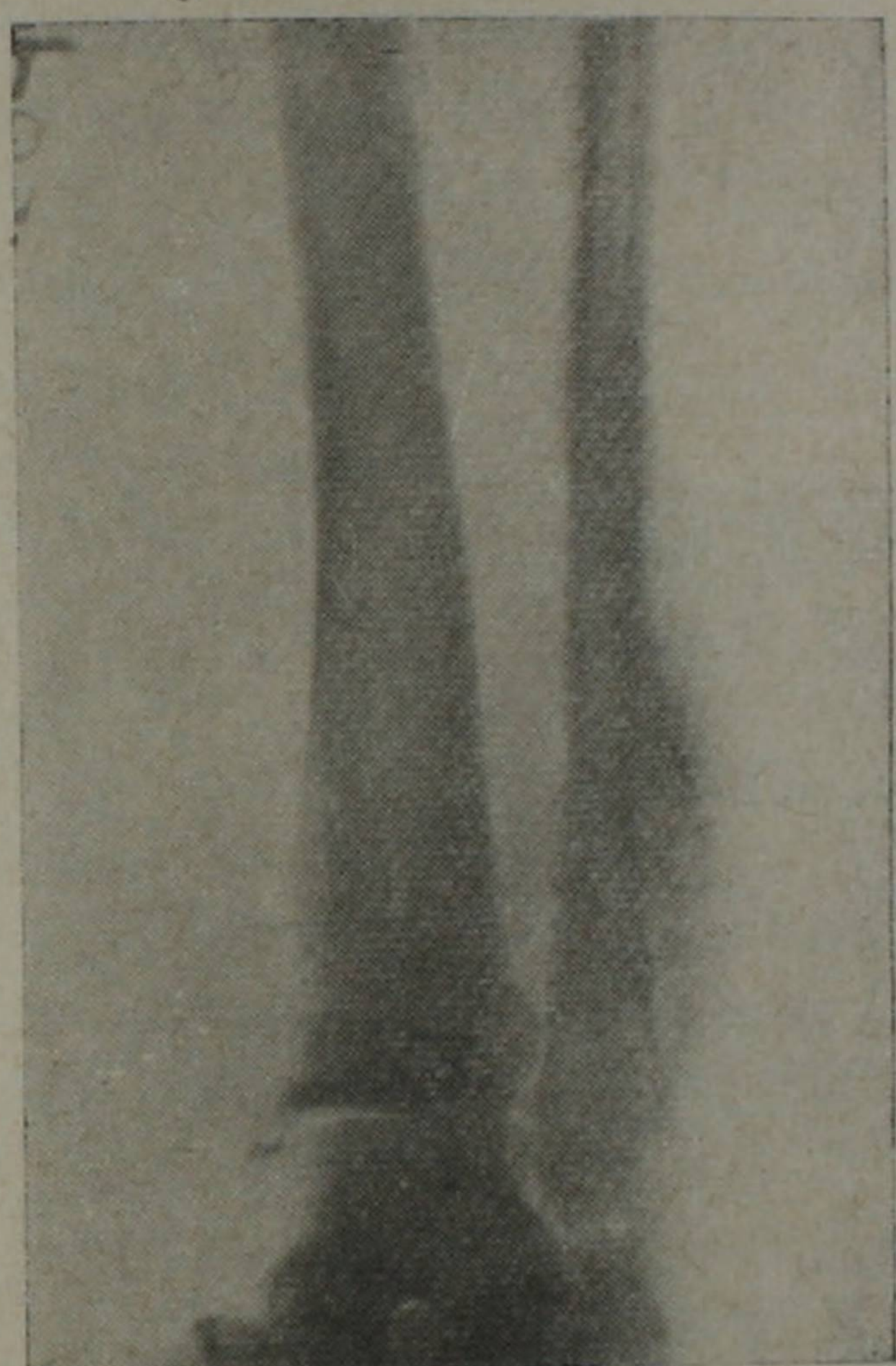


Рис. 3. Саркома Юинга дистального метафиза малоберцовой кости. Первично кортикальное поражение. Лучистый периостит. Маленькая шпора.

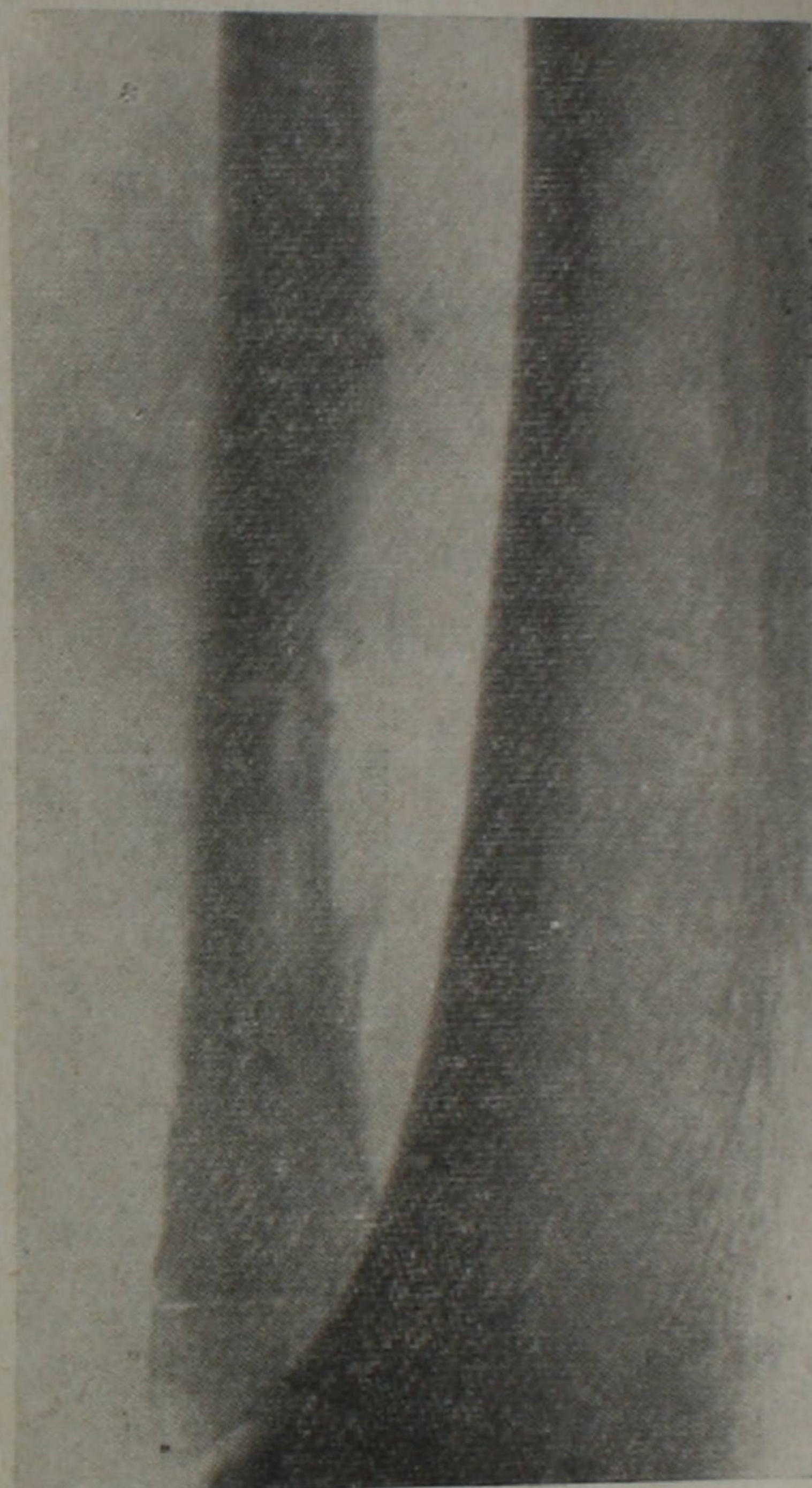


Рис. 4. Саркома Юинга проксимального метафиза малоберцовой кости. Большой очаг деструкции с охватом одного полуцилиндра кости. Периостальные шпоры, переходящие в слоистый периостит.

Мягкотканый компонент был выражен во всех случаях. Его тень выделялась несколько большей плотностью по сравнению с окружающими тканями. Из-за нечеткости границ трудно определяются его истинные размеры и пределы распространения. Мягкотканый компонент имеет склонность развиваться больше кнаружи.

Особенно наглядно это определяется при локализации процесса в дистальном метафизе. В одном случае, где процесс развивался особенно медленно с большими промежутками между рецидивами, одновременно с мягкотканым компонентом имелось и искривление кости. Протяженность пораженного участка охватывает всю метафизарную часть и прилегающие части диафиза. Рост опухоли к эпифизу в трех случаях

приостановлен у метафизарной линии, а в двух (старшие возрасты) — опухоль частично переходит и на эпифиз, но не достигает суставного хряща.

В других трех наблюдениях рентгенологическая картина несколько отличается от вышеописанной. Очаг деструкции при этом более крупных размеров. Литические процессы преобладают над продуктивными. И здесь также первично очаг деструкции поражает кортикальный слой, но вначале процесс ограничивается в пределах одного полуцилиндра кости, другая половина остается рентгенологически без заметных изменений (рис. 4). Очаг деструкции имеет мелко зазубренные неправильные по общим очертаниям контуры. На этом участке полностью отсутствует костная структура, процесс доходит до костномозгового канала. По обоим концам очага наблюдались периостальные шпоры. Лучистого периостита нет. Мягкотканый компонент имеется, но плохо дифференцируется от окружающей ткани.

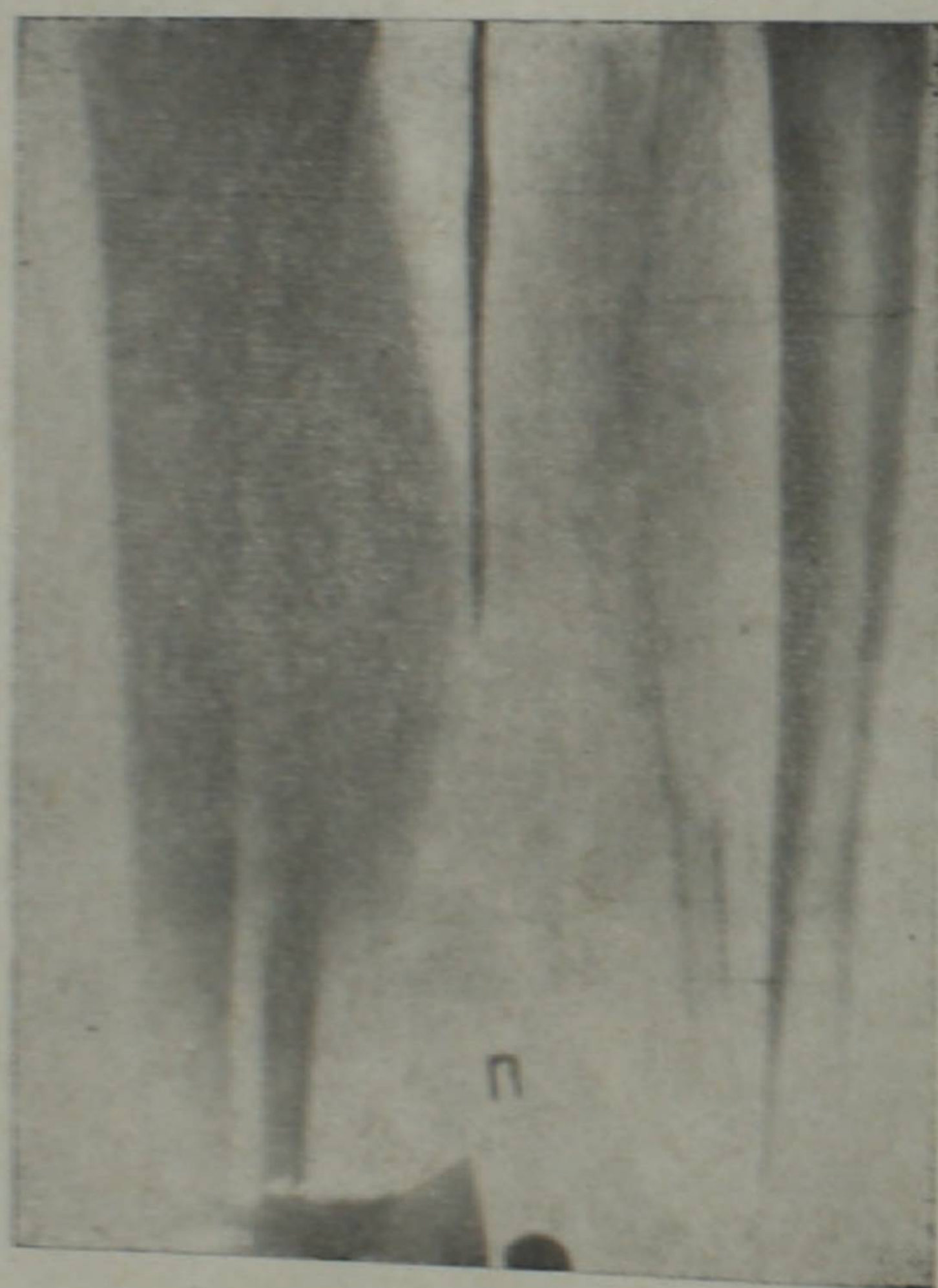


Рис. 5. Саркома Юинга малоберцовой кости диафизарной локализации. Мелко- и крупноочаговая деструкция на большом протяжении с патологическим переломом. Периостальная реакция выражена слабо.

Длительность развития болезни при описанных выше двух разновидностях рентгенологической картины опухоли Юинга не дает оснований считать их отдельными стадиями развития процесса, хотя такие переходы не исключаются. Различные в некоторых чертах, они констатируют различную активность опухоли, различие характера первичного возникновения и дальнейшего распространения опухоли.

Из всех многообразий опухолей кости, по-видимому, именно саркоме Юинга присуще такое разнообразие рентгенологической картины.

Патологические переломы на нашем материале наблюдались в двух случаях. Типичной для опухоли Юинга рентгенологической картины, описанной в литературе как «луковичный» периостит, при этой локализации опухоли мы не нашли. Это следует, в первую очередь, объяснить уже отмеченной нами особенностью опухоли Юинга—преимущественно поражать метафизарные части малоберцовой кости. Однако в одном случае, где мы имели диафизарную локализацию опухоли, также не отмечалось вышеуказанного рисунка (рис. 5).

В ы в о д ы

1. Среди трубчатых костей малоберцовая кость по своей поражаемости опухолью Юинга занимает третье место после бедренной и плечевой кости. По сводной статистике она составляет около 9% остальных локализаций.

2. Первым признаком опухоли Юинга малоберцовой кости в отличие от других локализаций, по нашим данным, является появление припухлости в патологическом участке.

3. Вопреки существующему в литературе мнению о том, что при опухоли Юинга патологическим процессом поражается преимущественно диафизарная часть трубчатых костей, по нашим данным, это положение в отношении малоберцовой кости не оправдано. Здесь первично поражается преимущественно метафизарная часть кости, в большинстве случаев — проксимальная.

4. Отличительной чертой рентгенологической картины опухоли Юинга малоберцовой кости следует считать преимущественно первичное поражение коркового слоя с циркулярным или же односторонним разрушением наружных его слоев.

5. Несмотря на существующее в литературе мнение, наличие лучистого периостита и периостальной шпоры при метафизарной локализации опухоли Юинга малоберцовой кости следует считать правилом.

6. Выживаемость больных с опухолью малоберцовой кости при лучевом, химиотерапевтическом и хирургическом лечении в отдельности или в комбинации составляет в среднем 15—16 месяцев.

Ереванский институт
рентгено-радиологии и онкологии
АМН СССР

Поступило 31/V 1965 г.

Ֆ. Ա. ԽԵՐՈԲՅԱՆ

ՓՈՔՐ ՈՆԿԻ ՅՈՒՆԳԻ ՍԱՐԿՈՄԱՅԻ ԿԼԻՆԻԿԱ-ՌԵՆՏԳԵՆԱԲԱՆԱԿԱՆ
ԲՆՈՒԹԱԳՐՈՒՄԸ

Ա մ փ ո փ ու մ

Այլ ոսկրերի Յուինգի սարկոմայի համեմատությամբ փոքր ունդի ախտահարությունը բավականին հաճախակի է և կազմում է մոտավորապես 9 %:

Դիտողությունները ցույց են տալիս, որ Յուինգի ուռուցքը տարբեր ոսկրերում տեղակայության դեպքում արտահայտվում է տարբեր ախտանշանաբանությամբ: Սակայն գրականության մեջ այդ հարցի վերաբերյալ նշումները շատ քիչ են: Սույն աշխատության մեջ առաջին անգամ փորձեր են կատարվում, ելնելով հիվանդության վաղաժամ ախտաճանաչման անհրաժեշտությունից, վերլուծել եղած նյութերը, ձգտելով նշել Յուինգի ուռուցքի կլինիկական և ռենտգենաբանական առանձնահատկությունները նրա փոքր ունդում տեղակայության դեպքում:

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Вебхадзе К. Ф. Труды XI Всесоюзной конференции онкологов, М., 1959, стр. 598.
2. Волков М. В. Первичные опухоли костей у детей. М., 1952.
3. Лагунова И. Г. Опухоли скелета. М., 1962.
4. Митров Г. Г. Вестник рентгенологии и радиологии, 1962, 3, стр. 54.
5. Шевченко И. Т. и Баран Л. А. Врачебное дело, 1965, 4, стр. 44.
6. Bernstein M. A. J. Bone a. Joint Surg. 1957, 39-A, 2, 16—17.
7. Coley B. L. Neoplasms of bone a. related condit. 1960.
8. Coley B. L. Tumors of bone 1953.
9. Connor C. L. Am. Journ. cancer. 1934, 22, 41—51.
10. Geshicter Ch. F., A. Copeland M. M. Tumors of bone 1949.
11. Dahlin D. C. Bone tumors 1957.
12. Desjardens A. U., Meyerding H. W. a. Leddy E. T. Am. j. roent. a. rad. therapy. 1937, 38, 344—361.
13. Desjardins A. U. Am. J. Cancer, 1932, 16, 121.
14. Kolodny A. Bone sarcoma, 1927.
15. Kirklin B. R. a. Weber. Am. J. roentg. 1929, 21, 4, 355—360.
16. Lichtenstein L. Bone tumors, 1959.
17. Mc Swain B. Byrd B., Inman W. Surg. Gyn. obstr. 1949, 89, 2, 209—221.
18. Neely J. M. a. Rogers F. T. Am. J. roent. a. rad. therapy, 1940, 43, 204—210.
19. Sherman R. S. a. Soong K. Y. Radiology, 1956, 66, 4, 529—539.
20. Stout A. P. Am. J. of roent. a. rad., therapy, 1943, 3, 334—342.
21. Jaffe H. L. Tumors a. tumorous conditions of bones a. Joints, 1964.
22. Testu I. Ewings tumor, roentgen and clinical diagnosis Presse med. 1950, 58, 1154.