

Дифференциальная диагностика телеангиэктатической остеосаркомы и аневризмальной костной кисты (обзор литературы)

Х.А. Алескерова, О.М. Романцова, В.В. Хайруллова, М.М. Ефимова, Е.В. Тюрина, Ю.В. Сиягина, Д.Б. Хестанов, О.А. Игнатенко, О.В. Романова, Д.В. Рогожин, Т.Т. Валиев, К.И. Киргизов

ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 23

Контактные данные: Хаяле Асиф кызы Алескерова khayale97@mail.ru

Диагностика злокачественных новообразований (ЗНО) костей зачастую вызывает трудности для врачей всех специальностей. Несмотря на то, что определено множество рентгенологических признаков ЗНО (инвазивный характер роста, периостальная реакция, разрушение кортикального слоя и наличие мягкотканного компонента), инструментальная диагностика представляет сложную задачу в постановке диагноза. Обязательным методом является морфологическое исследование, однако некоторые нозологические единицы обладают схожей гистологической картиной. Особую сложность представляет дифференциальная диагностика телеангиэктатической остеосаркомы и аневризмальной костной кисты, так как эти 2 новообразования имеют не только схожую гистологическую, но и рентгенологическую картину. Ошибочные диагнозы задерживают постановку правильного диагноза и, соответственно, начало лечения, что влияет на прогноз пациента.

Ключевые слова: телеангиэктатическая остеосаркома, аневризмальная костная киста, дифференциальный диагноз, морфология, инструментальная диагностика

Для цитирования: Алескерова Х.А., Романцова О.М., Хайруллова В.В., Ефимова М.М., Тюрина Е.В., Сиягина Ю.В., Хестанов Д.Б., Игнатенко О.А., Романова О.В., Рогожин Д.В., Валиев Т.Т., Киргизов К.И. Дифференциальная диагностика телеангиэктатической остеосаркомы и аневризмальной костной кисты (обзор литературы). Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2024;11(2):67–73.

Информация об авторах

Х.А. Алескерова: врач-детский онколог дневного стационара с проведением химиотерапии НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: khayale97@mail.ru; <https://orcid.org/0009-0009-3373-8996>

О.М. Романцова: врач-детский онколог, заведующая детским онкологическим отделением № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: dr.goma1986@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2310-0106>, SPIN-код: 4629-6784

В.В. Хайруллова: врач-детский онколог детского онкологического отделения № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: vini999_999@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0883-7801>

М.М. Ефимова: врач-детский онколог детского онкологического отделения № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: Drefimovaburgol@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1925-2457>

Е.В. Тюрина: врач-детский онколог детского онкологического отделения № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: liiilerman@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-4019-5247>

Ю.В. Сиягина: к.м.н., заведующая дневным стационаром с проведением химиотерапии НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: yanka007@mail.ru

Д.Б. Хестанов: к.м.н., старший научный сотрудник детского онкологического отделения № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: hestanov@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8149-254X>, SPIN-код: 9756-1732

О.А. Игнатенко: к.м.н., врач-рентгенолог детского отделения рентгенодиагностики консультативно-диагностического центра НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: kirillovaoa@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-2794-6886>

О.В. Романова: врач-патологоанатом патологоанатомического отделения отдела морфологической и молекулярно-генетической диагностики опухолей НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: olga-romanova1995@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3866-3059>

Д.В. Рогожин: д.м.н., заведующий патологоанатомическим отделением отдела морфологической и молекулярно-генетической диагностики опухолей НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: patol.777@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0777-9152>

Т.Т. Валиев: д.м.н., заведующий отделением детской онкологии и гематологии (химиотерапия гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: timurvaliev@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1469-2365>, SPIN-код: 9802-8610

К.И. Киргизов: к.м.н., заместитель директора по научной работе НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: k.kirgizov@ronc.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2945-284X>, SPIN-код: 3803-6370

Вклад авторов

Х.А. Алескерова: разработка дизайна статьи, написание текста рукописи, обзор публикаций по теме статьи, анализ научного материала, составление резюме

О.М. Романцова: разработка концепции и дизайна исследования, участие в концепции лечения, научное и литературное редактирование статьи

В.В. Хайруллова, М.М. Ефимова, Е.В. Тюрина, Ю.В. Сиягина: участие в концепции лечения

Д.Б. Хестанов: хирургическое сопровождение пациента

О.А. Игнатенко, О.В. Романова, Д.В. Рогожин: коллекция иллюстративного материала с комментариями

Т.Т. Валиев, К.И. Киргизов: разработка концепции и дизайна исследования, научное и литературное редактирование статьи

Differential diagnosis of teleangiectatic osteosarcoma and aneurysmal bone cyst (literature review)

Kh.A. Aleskerova, O.M. Romantsova, V.V. Khairullova, M.M. Efimova, E.V. Tyurina, D.B. Khestanov, O.A. Ignatenko, O.V. Romanova, D.V. Rogozhin, T.T. Valiev, K.I. Kirgizov

N.N. Blokhin National Medical Research Centre of Oncology, Ministry of Health of Russia; 23 Kashirskoe Shosse, Moscow, 115522, Russia

The diagnosis of malignant neoplasms of bones often causes difficulties for doctors of all specialties. Despite the fact that many radiological features of malignant neoplasms have been identified (invasive growth, periosteal reaction, destruction of the cortical layer and the presence of a soft tissue component), instrumental diagnostics is a difficult task in making a correct diagnosis. Morphological investigation is a mandatory method for diagnosis, however, at the same time, some nosological units have a similar morphological picture. The differential diagnosis of teleangiectatic osteosarcoma and aneurysmal bone cyst is a particularly difficult task, because these two neoplasms have not only a similar histological, but also a radiological picture. The mistaken diagnoses delay the correct diagnosis and, accordingly, the start of treatment, that affects the patient's prognosis.

Key words: teleangiectatic osteosarcoma, aneurysmal bone cyst, differential diagnosis, morphology, instrumental diagnosis

For citation: Aleskerova Kh.A., Romantsova O.M., Khairullova V.V., Efimova M.M., Tyurina E.V., Khestanov D.B., Ignatenko O.A., Romanova O.V., Rogozhin D.V., Valiev T.T., Kirgizov K.I. Differential diagnosis of teleangiectatic osteosarcoma and aneurysmal bone cyst (literature review). Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2024;11(2):67–73.

Information about the authors

Kh.A. Aleskerova: Pediatric Oncologist of the Day Hospital with Chemotherapy of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; e-mail: khayale97@mail.ru; <https://orcid.org/0009-0009-3373-8996>

O.M. Romantsova: Pediatric Oncologist, Head of the Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dr.roma1986@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2310-0106>, SPIN-code: 4629-6784

V.V. Khairullova: Pediatric Oncologist Pediatric Oncology Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: vini999_999@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0883-7801>

M.M. Efimova: Pediatric Oncologist Pediatric Oncology Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: Drefimovaburgol@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1925-2457>

E.V. Tyurina Pediatric Oncologist Pediatric Oncology Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: liilerman@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-4019-5247>

Yu.V. Sinyagina: Head of the Day Hospital with Chemotherapy of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: yanka007@mail.ru

D.B. Khestanov: Cand. of Sci. (Med.), Senior Researcher of the Pediatric Oncology Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: hestanov@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8149-254X>, SPIN-code: 9756-1732

O.A. Ignatenko: Cand. of Sci. (Med.), Radiologist of the Pediatric Radiology Department of Consultative and Diagnostic Center at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: kirillovaoa@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-2794-6886>

O.V. Romanova: Pathologist Pathology Department of the Department of Morphological and Molecular Genetic Diagnosis of Tumors at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; e-mail: olga-romanova1995@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3866-3059>

D.V. Rogozhin: Dr. of Sci. (Med.), Head of the Pathology Department of the Department of Morphological and Molecular Genetic Diagnosis of Tumors at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: pathol.777@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0777-9152>

T.T. Valiev: Dr. of Sci. (Med.), Head of the Department of Pediatric Oncology and Hematology (Chemotherapy of Hemoblastosis) No. 1 of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: timurvaliev@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1469-2365>, SPIN-code: 9802-8610

K.I. Kirgizov: Cand. of Sci. (Med.), Deputy Director for Scientific Work of Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: k.kirgizov@ronc.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2945-284X>, SPIN-code: 3803-6370

Authors' contributions

Kh.A. Aleskerova: article design development, writing the text of the article, review of publications on the topic of the article, analysis of scientific material, composing a resume

O.M. Romantsova: concept development and article design, participation in the treatment concept, scientific and literary editing of the article

V.V. Khairullova, M.M. Efimova, E.V. Tyurina, Yu.V. Sinyagina: participation in the treatment concept

D.B. Khestanov: surgical support of the patient

O.A. Ignatenko, O.V. Romanova, D.V. Rogozhin: collection of illustrative material with comments

T.T. Valiev, K.I. Kirgizov: concept development and article design, scientific and literary editing of the article

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. / **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. / **Funding.** The study was performed without external funding.

Введение

Телеангиэктатическая остеосаркома (ТОС) относится к высокозлокачественным остеолитическим вариантам классической остеосаркомы (ОС) и так же, как и аневризальная костная киста (АКК), содержит сосудистые полости, разделенные тонкими костными перегородками. Частота встречаемости такого варианта ТОС составляет 1–12 % от общего числа всех ОС [1]. ТОС чаще всего поражает длинные трубчатые кости, однако встречается немало описаний ОС, поражающей осевой скелет. Учитывая редкость данного варианта ОС, прогноз у пациентов этой группы обсуждался в литературе на протяжении многих десятилетий. В 1970-х годах сообщалось о низкой выживаемости больных с этим вариантом ОС, и был сделан вывод, что прогноз у пациентов с ТОС намного хуже, чем при классической ОС. С тех пор появились и другие отчеты, в которых доказано, что общая выживаемость у пациентов с ТОС не отличается от пациентов с другими вариантами ОС [2]. Кроме того, несколько исследований продемонстрировали, что ТОС по сравнению с классической ОС обладает высокой чувствительностью к химиотерапии [3, 4]. На сегодняшний день лечение пациентов с ТОС проводится согласно протоколу EURAMOS-1. По данным мировой литературы, общая выживаемость пациентов с ТОС составляет 70 %. Несмотря на прогресс в сфере диагностики, она все еще вызывает сложности у врачей отдела морфологической и инструментальной диагностики. Это связано с ее схожестью с доброкачественными новообразованиями, такими как гигантоклеточная опухоль, АКК и др. В соответствии с классификацией Всемирной организации здравоохранения 2020 г., АКК – это доброкачественное экспансивное образование неясной этиологии, состоящее из многочисленных сосудистых пространств, заполненных кровью, в основном встречающееся у детей, подростков и молодых взрослых. В зависимости от морфологической картины выделяют 2 варианта АКК: классический, т. е. кистозный (порядка 90–95 % случаев) и солидный (5–10 %) в зависимости от преобладания того или иного компонента. В ретроспективном анализе, проведенном в Российской детской клинической больнице, при выполнении гистологического исследования в 50 из 58 случаев была диагностирована морфологическая картина, наиболее характерная для АКК (кистозный вариант), а у оставшихся 8 пациентов был выявлен солидный вариант [5]. Наиболее частой локализацией являются длинные кости, но АКК может поражать кости черепа и позвоночник, что также характерно для ТОС. Хирургическое лечение является методом выбора при терапии АКК, но также могут применяться лучевая терапия и лекарственная терапия моноклональным антителом против RANKL-лиганда (деносумаб) при невозможности выполнения радикальной операции. Описаны случаи злокачественной трансформации АКК в ОС [6–10].

ТОС близки с АКК не только за счет похожей клинической картины (табл. 1), но и морфологического

подобия. Следовательно, гистологический материал ТОС должен подвергаться тщательному анализу с привлечением нескольких патоморфологов. Из-за литического характера роста опухоли биопсия должна быть открытой, с забором достаточного количества материала. Порой установление диагноза затягивается, что приводит к отсрочке лечения и неблагоприятному прогнозу.

Таблица 1. Клинические особенности ТОС и АКК

Table. 1. Clinical features of teleangiectatic osteosarcoma (TOS) and aneurysmal bone cyst (ABC)

ТОС TOS	АКК ABC
Злокачественное образование <i>Malignant tumor</i>	Доброкачественное образование <i>Benign neoplasm</i>
Чаще всего встречается у детей, подростков и молодых людей <i>Both often found in children, adolescents and young people</i>	
Чаще всего поражает длинные кости, но может поражать и осевой скелет, в том числе позвоночник, кости черепа и кости таза <i>Both often affect long tubular bones, but also affect the axial skeleton (spine, skull bones and pelvic bones)</i>	
Жалобы больного: боль в области образования, припухлость, нарушение функции <i>Patient's complaints: pain in the lesion, swelling, dysfunction</i>	
Мультидисциплинарный подход (химиотерапия, хирургическое лечение) <i>Multidisciplinary approach (chemotherapy, surgical treatment)</i>	Хирургическое лечение (редко лучевая терапия/таргетная терапия) <i>Surgical treatment (rarely radiation therapy/targeted therapy)</i>
Гистологическое заключение и инструментальная диагностика <i>Histological conclusion and instrumental diagnostics</i>	

При морфологическом исследовании оба образования характеризуются преимущественно кистозными, заполненными кровью пространствами с костными перегородками. Несмотря на общую морфологическую схожесть, на первый взгляд, ТОС имеет ряд отличительных признаков, присущих только ЗНО [11].

Макроскопические признаки: геморрагическое мультикистозное образование, заполненное сгустками крови. ТОС описывают как «мешок с кровью». Они примерно на 90 % состоят из жидкостного компонента. Кистозные пространства могут значительно различаться по размеру и иногда достигать нескольких сантиметров в диаметре. Чаще всего наблюдается чередование крупных кистозных и губчатых участков. Границы очага обычно хорошо определяются, но часто наблюдаются признаки инвазивного роста с обширной неправильной деструкцией кортикального слоя, полным нарушением непрерывности и инвазией в мягкие ткани.

Микроскопические признаки: гистологически ТОС характеризуются преимущественно кистозными, заполненными кровью пространствами с фиброзными перегородками, подобными при АКК, однако перегородки при ТОС содержат атипичные стромальные клетки с ядерной гиперхромазией, выраженным плеоморфизмом и атипией (рис. 1). Утолщенные перегородки с узловатостью, наряду с наличием злокачественных клеток с ядерным плеоморфизмом и клеточной атипией, микроскопически отличают

ТОС от АКК (рис. 2). Присутствует патологический остеоид, напоминающий «кружево». В дополнение к кистозным пространствам можно увидеть менее атипичные участки с многоядерными клетками, смешанными со стромальными клетками и макрофагами, насыщенными гемосидерином.

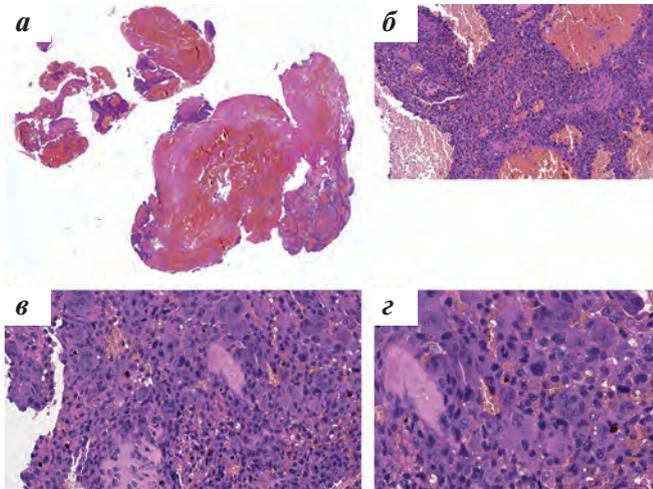


Рис. 1. Морфологическая картина ТОС: а, б – ткань опухоли представлена кистозными полостями, заполненными кровью (а – окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$; б – окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$); в, в – солидный компонент состоит из неопластических клеток с выраженной атипией, также на всем протяжении определяются гигантские многоядерные клетки по типу остеокластов (в – окраска гематоксилином и эозином, $\times 230$); в, з – фокально прослеживается гомогенный эозинофильный матрикс (патологический остеоид), определяются фигуры митоза (з – окраска гематоксилином и эозином, $\times 390$). Фото из архива патологоанатомического отделения отдела морфологической и молекулярно-генетической диагностики опухолей НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России

Fig. 1. Morphological picture of the TOS: а, б – the tumor tissue is represented by cystic cavities filled with blood (а – stained with hematoxylin and eosin, $\times 10$; б – stained with hematoxylin and eosin, $\times 100$); в, в – the solid component consists of neoplastic cells with pronounced atypia, also throughout, giant multinucleated cells are identified by the type of osteoclasts (в – stained with hematoxylin and eosin, $\times 230$); в, з – a homogeneous eosinophilic matrix (pathological osteoid) is focally traced, the figures of mitosis are determined (з – stained with hematoxylin and eosin, $\times 390$). Photo from the archive Pathology Department of the Department of Morphological and Molecular Genetic Diagnosis of Tumors at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia

Для АКК характерна транслокация $t(16;17)$ с участием онкогена *USP6* (*TRE2* или *TRE17*), что не наблюдается при ТОС. Однако у ТОС имеются свои цитогенетические аномалии, такие как мутации в генах *TP53* и *RBI* [11].

Рентгенологические признаки ТОС (рис. 3) также могут быть поразительно схожи с таковыми при АКК (рис. 4). ТОС выглядит как обширное литическое поражение на всем протяжении с разрушением кортикального слоя и присутствием массива мягких тканей. ТОС вызывает разрушение кости без склеротического края, обычно наблюдаемого при АКК, что является отличительным признаком. ТОС в связи со стремительным ростом образования может вызвать кровоизлияние, которое часто приводит к образованию уровней жидкости, что является характерной

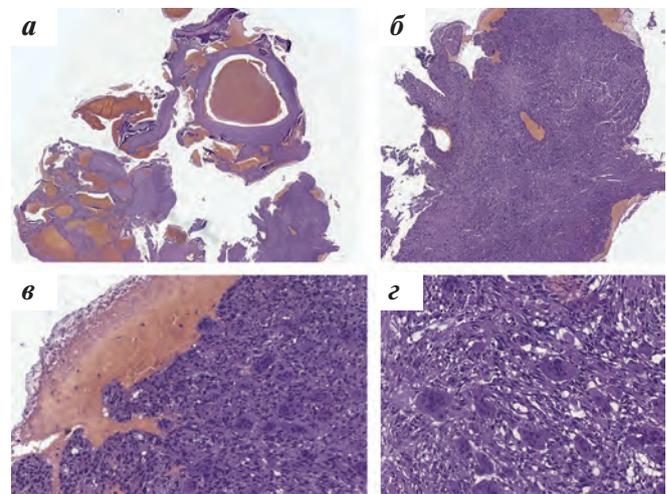


Рис. 2. Морфологическая картина АКК: а, б – многочисленные кистозные полости, заполненные кровью (а – окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$; б – окраска гематоксилином и эозином, $\times 30$); в, в – солидный компонент состоит из мноморфных фибробластоподобных клеток с наличием рассеянных гигантских многоядерных клеток (в – окраска гематоксилином и эозином, $\times 150$); з – по периферии препарата определяются костные балки, окраска гематоксилином и эозином, $\times 390$. Фото из архива патологоанатомического отделения отдела морфологической и молекулярно-генетической диагностики опухолей НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России

Fig. 2. Morphological picture of ABC: а, б – countless cystic cavities filled with blood (а – stained with hematoxylin and eosin, $\times 10$; б – stained with hematoxylin and eosin, $\times 30$); в, в – a solid component consists of monomorphic fibroblast-like cells with the presence of scattered giant multinucleated cells (в – stained with hematoxylin and eosin, $\times 150$); з – bone beams are determined along the periphery of the drug, stained with hematoxylin and eosin, $\times 390$. Photo from the archive Pathology Department of the Department of Morphological and Molecular Genetic Diagnosis of Tumors at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia

особенностью АКК. Однако само распределение уровней жидкости при ТОС является еще одним важным его признаком, поскольку при ТОС они, как правило, неполные и находятся на периферии очага. Тщательная оценка перегородок и наличие костного матрикса также важны для постановки правильного диагноза. Перегородки при ТОС, как правило, толстые. Костный матрикс, обычно не наблюдаемый при АКК, часто едва заметен в случаях ТОС. Он лучше выявляется на компьютерной томографии (КТ) (85 %), чем на рентгенограммах (58 %), и может быть легко пропущен даже при магнитно-резонансной томографии (МРТ) [12, 13].

На серии снимков КТ правой нижней конечности у пациентки с морфологически подтвержденным диагнозом АКК наблюдается (рис. 5):

1. Кистозное образование в дистальном эпиметадиафизе правой большеберцовой кости.
2. Структура образования преимущественно низкоплотная неоднородная.
3. Периостальная реакция в виде линейного периостоза.
4. Вздутие кости, истончение и разрушение коркового слоя.



Рис. 3. Рентгенография правой плечевой кости, признаки ТОС: наличие кистозно-солидных участков с уровнем жидкость–жидкость, зон кровоизлияний и некроза, аналогичных по структуре во внекостном компоненте, располагающемся по медиальной полуокружности кости. На этом протяжении корковый слой неравномерной толщины, местами разрушен. Фото из архива детского отделения рентгенодиагностики консультативно-диагностического центра ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Fig. 3. Radiography of the right humerus, signs of TOS: the presence of cystic solid areas with a liquid–liquid level, areas of hemorrhage and necrosis, similar in structure in the extracostal component, located along the medial semicircle of the bone. Along this stretch, the cortical layer is of uneven thickness, destroyed in some places. Photo from the archive Pediatric Radiology Department of Consultative and Diagnostic Center at N.N. Blokhin National Medical Research Centre of Oncology, Ministry of Health of Russia

Однако и у ТОС имеются отличительные признаки (рис. 6):

1. Деструкция диафиза правой плечевой кости.
2. Остеобластический компонент.
3. Остеолитический компонент.
4. Разрушение коркового слоя.
5. Игольчатый периостоз.
6. Внекостный компонент опухоли.

Обсуждение

С учетом схожих рентгенологических, а также микроскопических признаков ТОС и представляют АКК представляет собой непростою диагноз в онкоортопедии и детской онкологии. В 2018 г. японские ученые в статье, опубликованной в “Journal of Bone Oncology”, описали отличительные черты ТОС. При ТОС отмечались более высокие показатели количества тромбоцитов, лейкоцитов, щелочной фосфатазы и лактатдегидрогеназы в отличие от АКК [14]. Однако данные лабораторные показатели не всегда могут помочь в дифференциальной диагностике этих 2 новообразований. В 2020 г. Zishan et al. провели ретроспективное исследование, в которое были



Рис. 4. Рентгенография правой нижней конечности. Характерные для АКК изменения: дистальный метадиафиз правой большеберцовой кости резко деформирован, утолщен, вздут за счет наличия кистозного образования неправильной формы, с довольно четкими склерозированными контурами, неоднородной ячеистой структуры. Корковый слой правой большеберцовой кости в зоне поражения резко истончен, вдоль передненаружной поверхности определяются патологические надломы. Фото из архива детского отделения рентгенодиагностики консультативно-диагностического центра ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Fig. 4. Radiography of the right lower limb. Specific changes of ABC: the distal metadiaphysis of the right tibia is sharply deformed, thickened, distended due to the presence of a cyst-like formation of irregular shape, with fairly clear sclerosed contour and inhomogeneous cellular structure. The cortical layer of the right tibia in the affected area is sharply thinned, pathological fractures are determined along the anterior-outer surface. Photo from the archive Pediatric Radiology Department of Consultative and Diagnostic Center at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia)

включены 183 пациента с ТОС и АКК (среди них были и дети, и взрослые пациенты) [15]. По данным КТ были предложены следующие рентгенологические признаки, отличающие АКК от ТОС:

- меньший размер опухоли (максимальный средний размер составлял 46 мм по сравнению с 95 мм для ТОС);
- отсутствие объемного мягкотканного компонента;
- более 2/3 очага заполнено жидкостью.

На сегодняшний день идентифицированы 3 основных морфологических признака АКК:

1. Клеточный компонент, который включает остеокластоподобные многоядерные гигантские клетки, экспрессирующие высокие уровни активатора рецептора ядерной каппа-бета RANK, и неопластические стромальные и мио/фибробластические клетки, экспрессирующие высокие уровни лиганда RANK (RANKL).

2. Фиброзный компонент, содержащий коллагеновый внеклеточный матрикс.

3. Остеоидный компонент, состоящий из органического костного матрикса, депонированного остеобластами; цитологическая атипия не присутствует, некроз встречается редко [12].

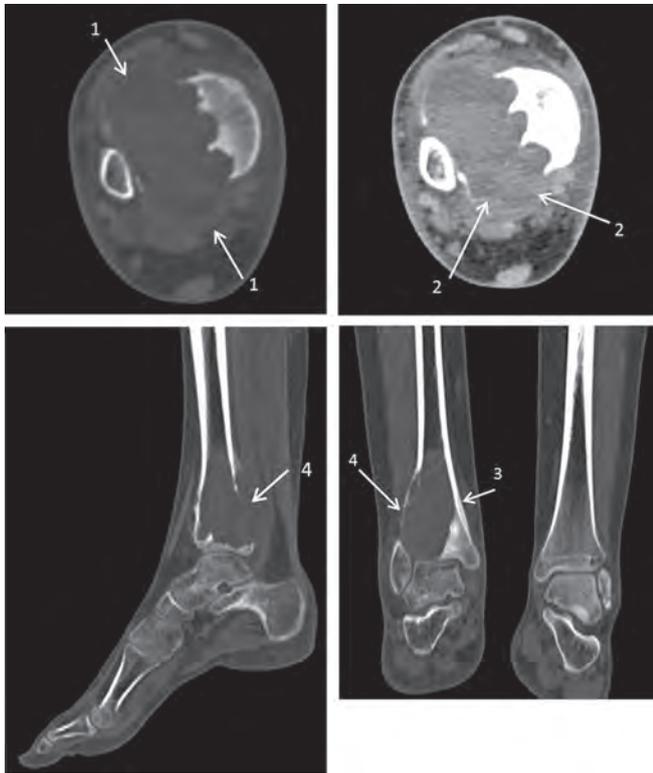


Рис. 5. КТ правой нижней конечности – диагноз АКК. Фото из архива детского отделения рентгенодиагностики консультативно-диагностического центра ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Fig. 5. CT scan of the right lower limb – ABC. Photo from the archive Pediatric Radiology Department of Consultative and Diagnostic Center at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia

Еще одной спецификой ТОС является наличие патологических переломов. Частота возникновения патологических переломов у пациентов с ТОС выше, чем у больных с другими вариантами ОС (17–43 % против 6–13 %) [16]. Ранее патологический перелом расценивался как неблагоприятный предиктор, однако Colomina et al. сообщили об исходе лечения 8 пациентов с ТОС, у 4 из них с патологическим переломом. Они описали, что наличие патологического перелома не ухудшало исход заболевания и имело сходные показатели выживаемости, что и у больных без патологических переломов [1].

Помимо рентгенологических и морфологических методов молекулярно-генетическое исследование также является помощником в дифференциальной диагностике ТОС и АКК. Доказано, что особую роль в патогенезе ОС играют мутация гена *TP53* и инактивация гена-супрессора *RB1*, ассоциированного с раз-



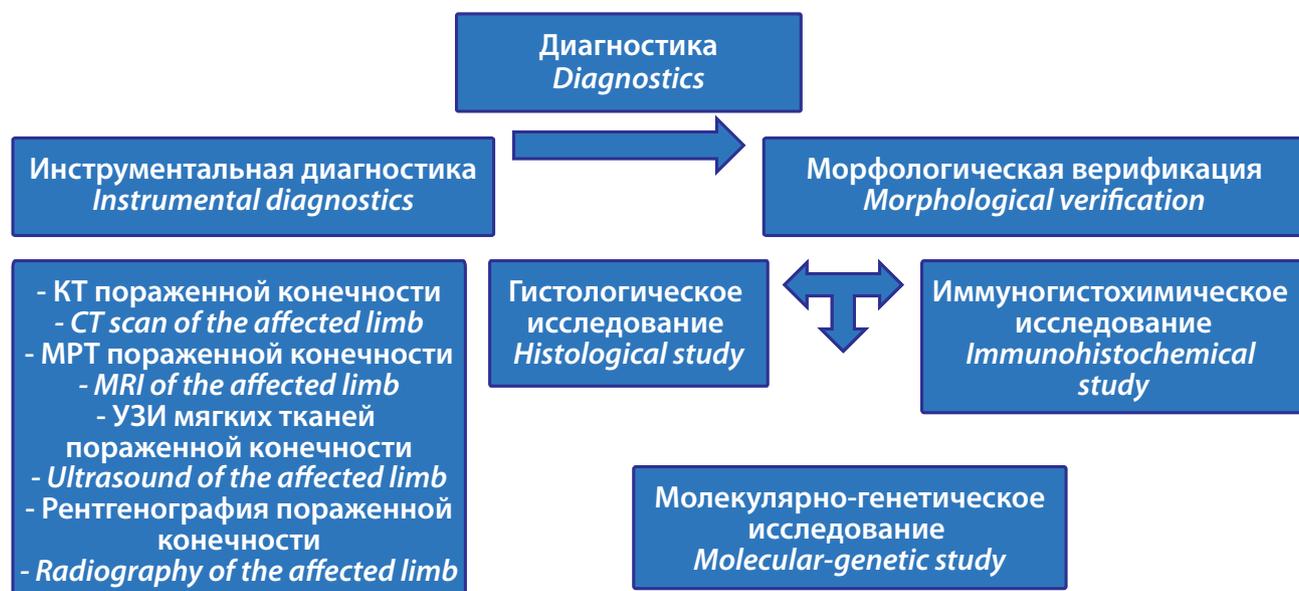
Рис. 6. КТ плечевой кости – диагноз ТОС плечевой кости. Фото из архива детского отделения рентгенодиагностики консультативно-диагностического центра ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Fig. 6. CT scan of the humerus – TOS of humerus. Photo from the archive Pediatric Radiology Department of Consultative and Diagnostic Center at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia

витием не только наследственной ретинобластомы, но и ОС, а транслокация $t(16;17)$ с вовлечением гена *USP6* является специфичной для АКК.

Заключение

Для успешного лечения ЗНО костей необходимы не только мультидисциплинарный подход в терапии, но и своевременная и верная постановка диагноза. ТОС вызывает сложности в диагностике, учитывая низкую частоту встречаемости и схожесть с АКК. В неоднозначных диагностических случаях желательно проведение цитогенетического исследования на наличие транслокации $t(16;17)$ или проведение иммуногистохимического исследования для выявления экспрессии белка *USP6*. Современный диагностический алгоритм для постановки диагноза АКК представлен на рис. 7.


Рис. 7. Диагностика АКК и ТОС
Fig. 7. Diagnosis of ABC and TOS

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Colomina J., Peiro A., Trullols L., Garcia I. Telangiectatic Osteosarcoma. *J Orthop Surg (Hong Kong)*. 2013;21(1):96–9. doi: 10.1177/230949901302100124.
- Mervak T.R., Unni K.K., Pritchard D.J., McLeod R.A. Telangiectatic osteosarcoma. *Clin Orthop Relat Res*. 1991;270:135–9. doi: 10.1097/00003086-199109000-00020.
- Bacci G., Ferrari S., Ruggieri P., Biagini R., Fabbri N., Campanacci L., Bertoni F. Telangiectatic osteosarcoma of the extremity: neoadjuvant chemotherapy in 24 cases. *Acta Orthop Scand*. 2001;72:167–72. doi: 10.1080/000164701317323426.
- Bacci G., Bertoni F., Longhi A. Neoadjuvant chemotherapy for high-grade central osteosarcoma of the extremity. Histologic response to preoperative chemotherapy correlates with histologic subtype of the tumor. *Cancer*. 2003;97:3068–75. doi: 10.1002/cncr.11456.
- Рогожин Д.В., Коновалов Д.М., Большаков Н.А., Талалаев А.Г., Козлов А.С., Кузин А.С. Аневризальная костная киста у детей и подростков. *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. 2017;16(2):33–9. doi: 10.24287/1726-1708-2017-16-2-33-39. [Rogozhin D.V., Kononov D.M., Bolshakov N.A., Talalaev A.G., Kozlov A.S., Kuzin A.S. Aneurysmal bone cyst in children and adolescents. *Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii = Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology*. 2017;16(2):33–9. (In Russ.)].
- Жуков Н.В., Казакова Л.Л. Трансформация аневризальной костной кисты в телеангиэктатическую остеосаркому: развитие второй опухоли или ошибочный первоначальный диагноз? *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. 2020;19(4):150–7. doi: 10.242287/1726-1708-2020-19-4-150-157. [Zhukov N.V., Kazakova L.L. Transformation of an aneurysmal bone cyst into telangiectatic osteosarcoma: development of a second tumor or erroneous initial diagnosis? *Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii = Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology*. 2020;19(4):150–7. (In Russ.)].
- Scully S.P., Temple H.T., O’Keefe R.J., Gebhardt M.C. Case report 830: Aneurysmal bone cyst. *Skeletal Radiol*. 1994;23(2):157–60. doi: 10.1007/BF00563215.
- Struthers P.J., Shear M. Aneurysmal bone cyst of the jaws. *Int J Oral Surg*. 1984;13(2):92–100. doi: 10.1016/s0300-9785(84)80078-2.
- Saito T., Oda Y., Kawaguchi K., Tanaka K., Matsuda S., Sakamoto A., Iwamoto Y., Tsuneyoshi M. Five-year evolution of a telangiectatic osteosarcoma initially managed as an aneurysmal bone cyst. *Skeletal Radiol*. 2005;34(5):290–4. doi: 10.1007/s00256-004-0865-8.
- Kyriakos M., Hardy D. Malignant transformation of aneurysmal bone cyst, with analysis of the literature. *Cancer*. 1991;68(8):1770–80. doi: 10.1002/1097-0142(19911015)68:8<1770::aid-cncr2820680821>3.0.co;2-7.
- Sangle N.A., Layfield L.J. Telangiectatic osteosarcoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136(5):572–6. doi: 10.5858/arpa.2011-0204-rs.
- Restrepo R., Zahrah D., Pelaez L., Temple H.T., Murakami J.W. Update on aneurysmal bone cyst: pathophysiology, histology, imaging and treatment. *Pediatr Radiol*. 2022;52(9):1601–14. doi: 10.1007/s00247-022-05396-6.
- Murphey M. D., wan Jaovisidha S., Temple H.T., Gannon F.H., Jelinek J.S., Malawer M.M. Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic-Pathologic Comparison. *Radiology*. 2003;229(2):545–53. doi: 10.1148/radiol.2292021130.
- Yin J., Fu Y., Xie X., Cheng X., Yang X., Liu W., Shen J. Telangiectatic osteosarcoma: Outcome analyses and a diagnostic model for differentiation from aneurysmal bone cyst. *J Bone Oncol*. 2018;11:10–6. doi: 10.1016/j.jbo.2017.11.003.
- Zishan U.S., Pressney I., Khoo M., Saifuddin A. The differentiation between aneurysmal bone cyst and telangiectatic osteosarcoma: a clinical, radiographic and MRI study. *Skeletal Radiol*. 2020;49(9):1375–86. doi: 10.1007/s00256-020-03432-w.
- Scully S.P., Ghert M.A., Zurakowski D., Thompson R.C., Gebhardt M.C. Pathologic fracture in osteosarcoma: prognostic importance and treatment implications. *J Bone Joint Surg Am*. 2002;84(1):49–57. doi: 10.2106/00004623-200201000-00008.

Статья поступила в редакцию: 23.04.2024. Принята в печать: 02.06.2024.

Article was received by the editorial staff: 23.04.2024. Accepted for publication: 02.06.2024.