

В.В. Григоровский

ГУ «Институт
травматологии и ортопедии
НАМН Украины»,
Киев, Украина

Ключевые слова: остеосаркома, телеангиэктатическая остеосаркома, мелкоклеточная остеосаркома, дифференциальная диагностика, лечение.

РЕДКИЕ НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОСТЕОСАРКОМ: ОСОБЕННОСТИ, ПРИНЦИПЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ И СОВРЕМЕННОГО ЛЕЧЕНИЯ. I. ТЕЛЕАНГИЭКТАТИЧЕСКАЯ ОСТЕОСАРКОМА, МЕЛКОКЛЕТОЧНАЯ ОСТЕОСАРКОМА

Цель: проанализировать клинико-морфологические характеристики остеосарком (ОС) разной степени злокачественности, особенности их дифференциальной гистологической диагностики и современного лечения. **Материал наблюдений:** 44 случая нозологических форм ОС, редко встречающихся в практике онкоортопедии. В соответствии с современной Гистологической классификацией ВОЗ (2013) (раздел злокачественных остеогенных опухолей) изложены сведения о телеангиэктатической (19 случаев из архива автора) и мелкоклеточной ОС (4 случая). **Результаты:** телеангиэктатическая ОС — опухоль высокой степени злокачественности, с выраженной тенденцией к формированию атипичных капсулярно-септальных структур, которые образуют ячейки, заполненные геморрагическим содержимым, со слабо выраженными признаками остеогенеза. Мелкоклеточная ОС — редчайшая опухоль, построенная из мелких мономорфных округло-овальных и кое-где веретенообразных клеток (чем напоминает саркому Юинга), однако с участками атипичного остеогенеза, осуществляемого опухолевыми клетками. **Необходимость** сложных дифференциально-диагностических решений и связанных с ними тактических подходов к лечению ОС предполагает тесное взаимодействие клиницистов-онкологов, специалистов по визуализирующим методам диагностики, онкологов-терапевтов и патологов онкоортопедического профиля. **Вывод:** диагностическое заключение патолога должно содержать информацию о нозологической форме ОС, топографии очага поражения (центральная, поверхностная), степени злокачественности (низкая, высокая) и ее некоторых клеточно-тканевых особенностях.

ВВЕДЕНИЕ

Остеосаркомы (ОС) наряду с хондросаркомами (ХС) и плазмоцитомой, или множественной миеломой, — наиболее частые и опасные для жизни злокачественные опухоли костей. У большей части больных ОС развивается как довольно агрессивное новообразование, быстро растущее, с выраженной инвазией и деструкцией костной и параоссальных тканей, с ранним вращанием в вены и гематогенным метастазированием [1–3]. Своевременная точная диагностика и лечение ОС представляют труднейшую задачу в современной онкоортопедии [4–6].

Давно замечено, что у части больных ОС либо клиническое поведение новообразования суще-

ственным образом отличается, либо присутствуют характерные макро- и микроскопические признаки, значительно отличающие их от «обычной» (conventional), наиболее часто встречающейся центральной ОС высокой степени злокачественности. О сложности гистологической диагностики ОС свидетельствует тот факт, что обычная центральная ОС может иметь разное микроскопическое строение [1, 4, 7]. Так, к необычным гистологическим подтипам центральных ОС относят [3]:

- остеобластическую (включительно склерозирующую);
- хондробластическую;
- фибробластическую;

- ОС с большим количеством гигантских клеток;
- ОС, напоминающую остеобластому;
- ОС, напоминающую хондробластому;
- эпителиоидно-клеточную ОС;
- светлоклеточную ОС.

Все эти гистологические подтипы не характеризуются каким-то особенным биологическим (клиническим) поведением, которое бы отличалось от такового обычной ОС, однако во многих случаях значительно затрудняют дифференциальную диагностику опухоли клинико-визуализирующими и морфологическими методами [3, 4].

За последние десятилетия раздел Классификации опухолей костей ВОЗ (2013) пополнился некоторыми новыми нозологическими формами, что предполагает их топографическую и гистологическую дифференциацию [8]. Хотя большинство работ, посвященных патологии и гистологической диагностике ОС, выполнены на материале клинических случаев наиболее частых обычной центральной и паростальной ОС, кроме них существует целый ряд ОС, которые возникают значительно реже, однако, по данным многих авторов, являются более сложными для диагностики, прогнозирования течения и исходов лечения [4, 9, 10].

Цель сообщения — осветить современную нomenclатуру, клинико-морфологические характеристики, иммуногистохимические (ИГХ) и генетические особенности, вопросы дифференциальной диагностики и принципы лечения относительно редко встречающихся ОС различной степени злокачественности, за исключением обычной центральной и паростальной ОС.

Классификация ОС и материал исследований

Раздел злокачественных остеогенных опухолей в Гистологической классификации ВОЗ (IV изд., 2013 г.) [8] включает несколько нозологических единиц ОС, часть из которых первоначально образуется в костномозговой полости, в том числе субкортикально на эндостальной поверхности кортекса (медулярные или центральные ОС), еще часть — на поверхности кости, из мезенхимальных клеток периоста, мягких тканей, которые непосредственно прилегают к надкостнице (поверхностные ОС). Оба топографических подраздела включают формы ОС как высокой (high grade), так и низкой (low grade) степени злокачественности, однако и число нозологических единиц, и частота встречаемости ОС высокой степени среди центральных ОС больше, чем среди поверхностных ОС, при которых высокозлокачественные ОС являются относительно редкими.

Количество биопсийных исследований больных с различными нозологическими формами ОС и их отношение в регистре отдела патоморфологии ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины» приведено наряду с данными регистра одного из ведущих мировых центров исследования ортопедической онкопатологии (клиника Мейо, США) в таблице.

Таблица

Частота особых нозологических форм ОС, по данным регистров костной онкопатологии

Названия нозологической единицы ОС	Uppi et al. (2005) [1]	Регистр ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины» (2014 г.)*
Центральные ОС, п (%)		
Центральная обычная ОС	1821 (79,83)	246 (72,14)
Телеангиэктатическая ОС	65 (2,85)	19 (5,57)
Мелкоклеточная ОС	8 (0,35)	4 (1,17)
Центральная ОС низкой степени злокачественности	20 (0,88)	9 (2,64)
Вторичная ОС	253 (11,09)	4 (1,17)
Поверхностные ОС, п (%)		
Паростальная ОС	73 (3,20)	47 (13,78)
Периостальная ОС	29 (1,27)	7 (2,05)
Поверхностная ОС высокой степени злокачественности	12 (0,53)	5 (1,47)
Всего исследований ОС	2281	341

*Учитывали общее количество исследований биоптатов и резектатов очагов ОС.

Телеангиэктатическая ОС (ТОС) — высокозлокачественная остеогенная опухоль, характеризующаяся наличием крупных ячеек, заполненных кровью, часто с образованием септ [11]. Синонимы: геморагическая ОС; ОС, напоминающая аневризмальную кисту кости (АКК).

Первичная локализация опухоли в нашем материале: в дистальном метафизе бедра (7 случаев), диафизе бедра (1), проксимальном метафизе большеберцовой кости (4), плечевой (2), малоберцовой, подвздошной, лучевой — по одному случаю. В наибольшей по количеству случаев ТОС подборке, известной в литературе, опухоль в дистальном метафизе бедра зарегистрирована у 58 больных из 124, в проксимальном метафизе плечевой кости — 20, проксимальном метафизе большеберцовой кости — 17 [12].

По данным визуализирующих методов, ТОС представляет собой крупный, быстро развивающийся метафизарный (реже — диафизарный) очаг остеолита со слабо очерченными краями, обширным участком деструкции кортекса, часто переходящим на эпифиз кости, и довольно объемистым мягкотканым компонентом [13–15]. Типичная рентгенологическая картина выявляет чисто литический процесс, без минерализации матрикса (рис. 1, 2). Патологические переломы регистрируют почти в 1/3 случаев [12]. Макроскопически опухоль в наибольшей степени напоминает АКК.

При гистологическом исследовании ТОС выявляют комплекс полиморфных капсулярно-септальных структур, что отвечает строению первичной или вторичной АКК. Ячейки, ограниченные септами, не имеют эндотелиальной выстилки, заполнены кровью с примесью различных гистиогенных форм (рис. 3). Клетки, из которых построены капсулярно-септальные структуры очага, остеобласто- или фибробластоподобные, отличаются резким или очень резким клеточным атипизмом (рис. 4). В отличие от обычной центральной ОС, в ткани

ТОС весьма слабо выражены признаки атипичного остеогенеза. Их можно выявить лишь при тщательном гистологическом исследовании: они имеют вид небольших прослоек, тонкосетчатых или гранулярных скоплений плотного, гомогенного, четко контурированного эозинфильного матрикса, чаще не минерализованного. Подобно АКК, в ткани ТОС содержится примесь реактивных форм: мононуклеаров, макрофагов и многоядерных клеток остеокластического типа, без признаков атипизма. В некоторых случаях атипизм клеток капсулярно-септальных структур очага ТОС выражен умеренно, что при мелких размерах биоптата может не быть убедительным в отношении опухолевой природы очага; при этом лишь исследование повторного инцизионного биоптата большего размера позволяет с уверенностью установить саркомный характер ткани.



Рис. 1. Крупный очаг остеолитиза (указан стрелкой) в проксимальном эпиметафизе при ТОС. Рентгенограмма большого берцового сустава больной С., 15 лет

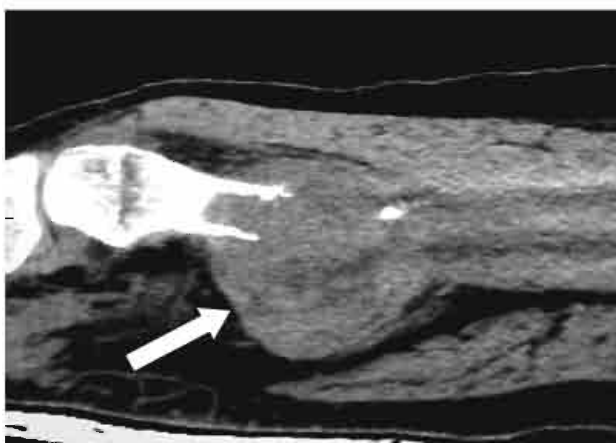


Рис. 2. Очаг опухоли (указан стрелкой) в метадиафизе при ТОС, осложнившийся патологическим переломом. Магнитно-резонансная томография бедренной кости больного Л., 17 лет

Цитогенетические исследования ТОС проведены в единичных случаях. В одном из наблюдений была установлена трисомия хромосомы 3 [16], в других работах выявлены более сложные изменения:

в двух образцах ТОС найдено в среднем 2,5 хромосомных аберраций [17]. Некоторые авторы предполагают, что клеточная популяция ТОС в генетическом отношении менее сложная, чем таковая обычной ОС [11].

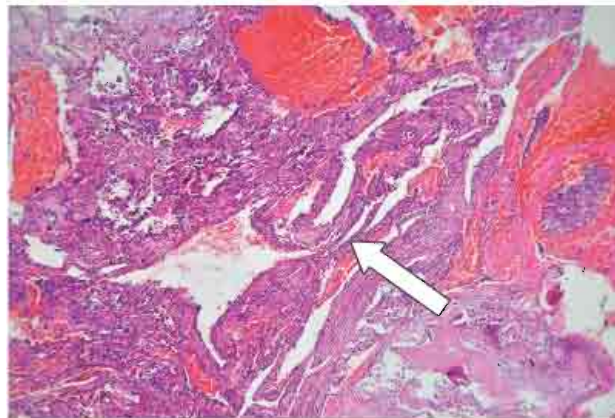


Рис. 3. Септальные структуры, построенные из опухолевой ткани, в ТОС. Гистопрепарат опухоли подвздошной кости больной К., 15 лет. Окрашивание гематоксилином и эозином, $\times 32$

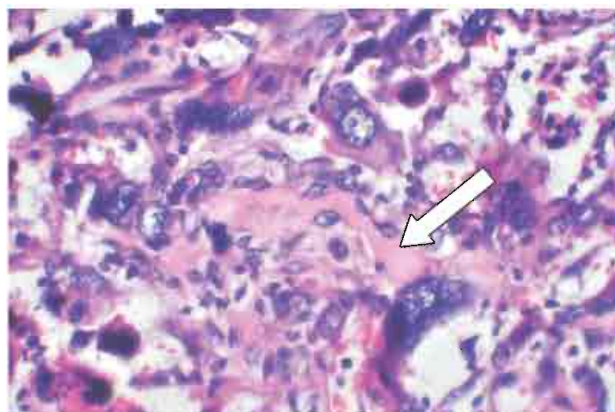


Рис. 4. Резко выраженный клеточный атипизм и остеоидобразование (указано стрелкой) в септальной структуре очага ТОС. Гистопрепарат опухоли большеберцовой кости больного К., 14 лет. Окрашивание гематоксилином и эозином, $\times 160$

Дифференциальную диагностику ТОС следует проводить прежде всего с АКК (стадия прогрессирования) и гигантоклеточной опухолью кости, особенно с опухолями, в которых выражено вторичное кистообразование и остеоидогенез [18, 19]. По данным визуализирующих методов, АКК, в отличие от ТОС, редко сопровождается деструктивными изменениями кортекса и формированием параоссальных массивов ткани. При гистологическом исследовании остеогенез в септах очага АКК выражен сильнее, чем в ТОС, однако главной отличительной особенностью является уверенное подтверждение клеточного атипизма фибробластических и остеобластических форм, из которых построены капсулярно-септальные структуры очага.

По клинической картине и выживаемости ТОС мало отличается от обычной центральной ОС [12, 13], однако в условиях применения неоадьювантной химиотерапии (ХТ) клинические результаты

лучше, чем при обычной ОС [20]. Авторы объясняют такой результат более выраженной васкуляризацией ткани ТОС, чем обычной ОС [12]. Для больных с ТОС предполагается назначение пред- и послеоперационных курсов ХТ в соответствии с протоколом для ОС высокой степени злокачественности [21].

Мелкоклеточная ОС (МОС) — высокозлокачественная опухоль, построенная из мелких клеток с варьирующей степенью продукции остеоида [22]. Синоним: ОС с мелкими клетками, напоминающая саркому Юинга.

Первичная локализация опухоли в нашем материале была следующей: в диафизе бедра, проксимальном метафизе большеберцовой кости, лопатке и ребре. В самой представительной подборке случаев МОС, известной в доступной литературе, наибольшее число новообразований отмечено в дистальном метафизе бедра (11 случаев из 72), подвздошной кости (10), проксимальном метафизе плечевой кости (8) [23].

Среди различных нозологических форм ОС мелкоклеточная является одной из наиболее редко встречающихся: разные авторы указывают частоту от 1 до 4% от общего числа ОС в данном регистре [24–26]. Частота локализации в отдельных костях и распределение по возрастным декадам сходны с таковыми для других центральных ОС высокой степени злокачественности. Обычно это плохо ограниченные, быстро растущие очаги с преобладанием остеолитического и слабо выраженными участками остеосклероза.

Методы визуализации выявляют крупный, преимущественно остеолитический очаг поражения в метафизе или диафизе длинных костей (чаще), сопровождающийся мягкотканными разрастаниями (рис. 5), хотя нередко МОС встречается в коротких и плоских костях.



Рис. 5. Крупный очаг МОС в диафизе (указан стрелкой), осложнившийся патологическим переломом и объемными разрастаниями в параоссальных мягких тканях. Магнитно-резонансная томография опухоли опухоли бедренной кости больной Р., 12 лет

При гистологическом исследовании определяется опухоль солидного типа, построенная из клеток с мелкими округлыми ядрами и различным коли-

чеством атипичного остеоидно-костного матрикса (рис. 6). Идентификация матрикса (рис. 7) является необходимым дифференциально-диагностическим критерием, отличающим МОС от некоторых других форм опухолей — саркомы Юинга, нейробластомы, мезенхимальной ХС, злокачественной лимфомы; при этом обычно отмечают признаки высокой митотической активности атипичных клеток [25–27].

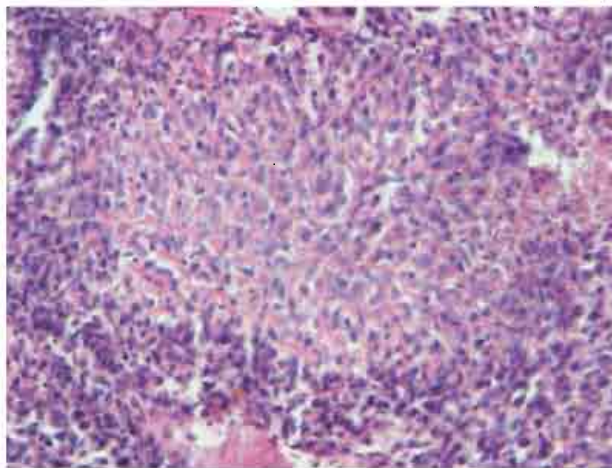


Рис. 6. МОС построена из мелких круглых атипичных клеток, между которыми содержится тонкобалоччатый остеоид «кружевного» типа. Гистопрепарат опухоли бедренной кости больной Р., 12 лет. Окрашивание гематоксилином и эозином, × 160

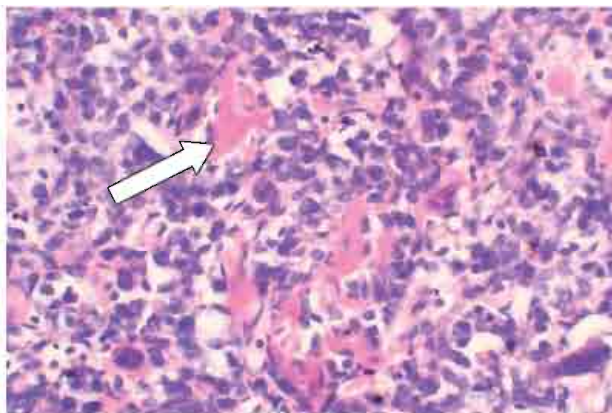


Рис. 7. Прослойки атипичного остеоида (указан стрелкой) среди клеток МОС. Гистопрепарат опухоли ребра больной К., 7 лет. Окрашивание гематоксилином и эозином, × 320

В ряде работ [23, 25, 26] отмечено, что отдельные случаи МОС различаются по особенностям клеточного состава опухоли. Наиболее часто встречаются так называемые Юингоподобные МОС, реже — опухоли, гистологически соответствующие веретенноклеточной саркоме или злокачественной лимфоме [23]. Иногда в ткани МОС выявляют хондроидный матрикс [25], что обуславливает необходимость дифференциальной диагностики с мезенхимальной ХС.

В результате исследования гистологического материала большого количества опухолей установлено, что большинство (более 90% всех случаев) МОС соответствовали круглоклеточному,

то есть Юингоподобному типу строения; остальные представляли собой коротковеретенноклеточный тип. Среди круглоклеточных МОС различают опухоли, построенные из «очень мелких клеток» со средним диаметром ядра 6,7 мкм, «мелких клеток» (средний диаметр — 8,3 мкм) и «клеток среднего размера» (средний диаметр — 10,8 мкм). В МОС коротковеретенноклеточного типа средний диаметр ядра составляет 10,9 мкм [23].

Как и при других мелкокруглоклеточных злокачественных опухолях костей, в дифференциальной диагностике МОС важное значение придает ИГХ исследованию [2, 28–30]. Данные ИГХ, имеющие значение для дифференциальной диагностики МОС и других мелкокруглоклеточных сарком костей, неоднозначны и различаются в изложении разных авторов по частоте экспрессии отдельных антигенов. Так, абсолютными ИГХ-признаками МОС являются: экспрессия виментина при отсутствии экспрессии ЕМА (epithelial membrane antigen), синаптофизина, CD45. Относительно часто (35–50% случаев) на клетках МОС определяют экспрессию белка S-100, антигенов CD99 и CD57, что может быть отмечено и в некоторых других мелкокруглоклеточных опухолях [28–30]. Маркером МОС, не свойственным клеткам других опухолей, является экспрессия остеокальцина, которую, однако, выявляют не во всех случаях заболевания [2].

МОС от саркомы Юинга отличает отсутствие экспрессии ядрами клеток маркера FLI-1 (в 6 из 8 случаев саркомы Юинга реакция при выявлении FLI-1 была положительной). Впрочем, отсутствие экспрессии FLI-1 характерно не только для МОС, но и для мезенхимальной ХС [31]. В единичных случаях в клетках МОС выявляли экспрессию цитокератинов [28]. Все же использование таких маркеров, как S-100, LCA и НВА71, представляется полезным для дифференциальной диагностики МОС и других мелкокруглоклеточных опухолей костей. Положительная реакция при выявлении белка S-100 наиболее характерна для мезенхимальной ХС, LCA — для злокачественной лимфомы, НВА71, CD99 и синаптофизина — для саркомы Юинга [2, 28].

При цитогенетическом исследовании МОС не было установлено повторяющихся перегруппировок хромосом [32–34]. Другими авторами выявлено наличие комплексных структурных перегруппировок хромосом 6, 16 и 17 и моноаллельной делеции гена TP53 [34]. При молекулярно-генетическом изучении не определены специфические транслокации, характерные для ОС, — такие как слитный ген EWSR1-FLI1 [35, 36].

Клиническое течение МОС, по данным разных авторов, столь же агрессивно, как и обычной центральной ОС. При неприменении адьювантной ХТ большинство больных погибают в первые 1–1,5 года после установления первичного

диагноза и хирургического лечения [26]. Применение протоколов лечения с неoadьювантной ХТ позволяет повысить 5-летнюю выживаемость больных до 60–65% [23]. При изучении доступной литературы за последнее десятилетие нам не удалось найти работы с анализом данных о выживаемости при использовании современных протоколов лечения именно больных МОС.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Unni KK, Inwards CY, Bridge JA, *et al.* Tumors of the bones and joints. AFIP Atlas of tumor pathology. 4th Ser., Fasc. 2. Silver Spring: ARP Press, 2005. 399 p.
2. Мацко ДЕ. Саркомы костей: классификация, гистологическое строение, особенности морфологической диагностики. Практ онкол 2010; 11 (1): 1–10.
3. Rosenberg AE, Cleton-Jansen A-M, de Pinieux G, *et al.* Conventional osteosarcoma. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: IARC, 2013: 282–8.
4. Dorfman HD, Czerniak B. Bone Tumors. St. Louis: Mosby, 1998. 1261 p.
5. Klein MJ, Siegal GP. Osteosarcoma. Anatomic and histologic variants. Am J Clin Pathol 2006; 125 (4): 555–81.
6. Vigorita VJ. Orthopaedic Pathology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2007. 808 p.
7. Mirra JM. Bone Tumors: clinical, radiologic, and pathologic correlations. Philadelphia: Lea & Febiger, 1989. 1831 p.
8. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC, 2013. 468 p.
9. Соловьев ЮН, Булычева ИВ. Первичные злокачественные опухоли костей, современное состояние вопроса. Саркомы костей и мягких тканей 2012; (2): 57–64.
10. Соловьев ЮН. Опухоли костей. В: Патологическая анатомия. Национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013: 898–919.
11. Oliveira AM, Okada K, Squire J. Telangiectatic osteosarcoma. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: IARC, 2013: 289–90.
12. Huvos AG, Rosen G, Bretsky SS, Butler A. Telangiectatic osteogenic sarcoma: a clinicopathologic study of 124 patients. Cancer 1982; 49 (8): 1679–89.
13. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, *et al.* Telangiectatic osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. Radiology 2003; 229 (2): 545–53.
14. Крживицкий ПИ, Веснин АГ, Колыгин БА и др. Клинико-рентгенологическая характеристика телеангиэктатической остеосаркомы. Вопр онкологии 2005; 51 (4): 473–75.
15. Sangle NA, Layfield LJ. Telangiectatic osteosarcoma. Arch Pathol Lab Med 2012; 136 (5): 572–6.
16. Bridge JA, Nelson M, McComb E, *et al.* Cytogenetic findings in 73 osteosarcoma specimens and a review of literature. Cancer Genet Cytogenet 1997; 95 (1): 74–87.
17. Ozaki T, Schaefer KL, Wai D, *et al.* Genetic imbalances revealed by comparative genomic hybridization in osteosarcomas. Int J Cancer 2002; 102 (4): 355–65.
18. Григоровский ВВ. Гигантоклеточная опухоль кости: морфогенез, клиничко-морфологические особенности, дифференциальная диагностика, подходы к лечению. Онкология 2012; 14 (1): 64–76.
19. Григоровський ВВ, Гук ЮМ, Рославцев АВ. Патогенез, патоморфологічні особливості та гістологічна диференційна діагностика первинних, рецидивних та вторинних аневризмальних кіст кісток у дітей та підлітків. Патологія 2012; (1): 77–84.

20. **Bacci G, Ferrari S, Ruggieri P, et al.** Telangiectatic osteosarcoma of the extremity. Neoadjuvant chemotherapy in 24 cases. *Acta Orthop Scand* 2001; **72** (2): 167–72.

21. **Weiss A, Khoury JD, Hoffer FA, et al.** Telangiectatic osteosarcoma: The St. Jude Children's Research Hospital's Experience. *Cancer* 2007; **109** (8): 1627–37.

22. **Kalil RK, Squire J.** Small cell osteosarcoma. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: IARC, 2013: 291–291.

23. **Nakajima H, Sim FH, Bond JR, Unni KK.** Small cell osteosarcoma of bone. Review of 72 cases. *Cancer* 1997; **79** (11): 2095–106.

24. **Sim FH, Unni KK, Beabout JW, Dahlin DC.** Osteosarcoma with small cells simulating Ewing's tumor. *J Bone Joint Surg* 1979; **61-A** (2): 207–15.

25. **Ayala AG, Raymond AK, Jaffe N, et al.** Small cell osteosarcoma. A clinicopathologic study of 27 cases. *Cancer* 1989; **64** (10): 2162–73.

26. **Bertoni F, Present D, Baccini P, et al.** The Istituto Rizzoli experience with small cell osteosarcoma. *Cancer* 1989; **64** (12): 2591–9.

27. **Dickersin GR, Rosenberg AE.** The ultrastructure of small-cell osteosarcoma, with a review of the light microscopy and differential diagnosis. *Hum Pathol* 1991; **22** (3): 267–75.

28. **Devaney K, Vinh TN, Sweet DE.** Small cell osteosarcoma of bone: An immunohistochemical study with differential diagnostic considerations. *Hum Pathol* 1993; **24** (11): 1211–25.

29. **Devoe K, Weidner N.** Immunohistochemistry of small round-cell tumors. *Semin Diagn Pathol* 2000; **17** (3): 216–24.

30. **Bishop JA, Shum ChH, Sheth Sh, et al.** Small cell osteosarcoma: cytopathologic characteristics and differential diagnosis. *Am J Clin Pathol* 2010; **133** (5): 756–61.

31. **Lee AF, Hayes MM, Lebrun D, et al.** FLI-1 distinguishes Ewing sarcoma from small cell osteosarcoma and mesenchymal chondrosarcoma. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2011; **19** (3): 233–8.

32. **Bayani J, Zielenska M, Pandita A, et al.** Spectral karyotyping identifies recurrent complex rearrangements of chromosomes 8, 17 and 20 in osteosarcomas. *Genes Chromosomes Cancer* 2003; **36** (1): 7–16.

33. **Atiye J, Wolf M, Kaur S, et al.** Gene amplification in osteosarcoma—CGH microarray analysis. *Genes Chromosomes Cancer* 2005; **42** (2): 158–63.

34. **Nishio J, Gentry JD, Neff JR, et al.** Monoallelic deletion of the p53 gene through chromosomal translocation in a small cell osteosarcoma. *Virchows Archiv Pathol* 2006; **448** (6): 852–6.

35. **Giovannini M, Selleri L, Biegel JA, et al.** Interphase cytogenetics for the detection of the t(11;22)(q24;q12) in small round cell tumors. *J Clin Invest* 1992; **90** (5): 1911–18.

36. **Machado I, Alberghini M, Giner F, et al.** Histopathological characterization of small cell osteosarcoma with immunohistochemistry and molecular genetic support. *Histopathology* 2010; **57** (1): 162–7.

RARE NOSOLOGIC FORMS OF OSTEOSARCOMA: FEATURES, PRINCIPLES OF DIFFERENTIAL DIAGNOSTICS AND MODERN TREATMENT. I. TELANGIECTATIC OSTEOSARCOMA, SMALL CELL OSTEOSARCOMA

V.V. Grigorovsky

Summary. Objective: to analyze the clinical and morphological characteristics of osteosarcoma (OS) of different degree of malignancy, peculiarities of their differential histological diagnostics and modern treatment. **Patient material:** 44 case nosological forms OS, rarely encountered in oncoorthopedics practice. In accordance with modern Histological classification of the WHO (2013) (section malignant osteogenic tumors) contained information about telangiectatic (19 cases from the author's archive) and small cell lung OS (4 cases). **Results:** telangiectatic OS — high-grade malignancy tumor with a clear tendency of atypical capsular-septal structures, which form the alveols filled with hemorrhagic content with mild signs of osteogenesis. Small cell OS is a rare tumor, built of small monomorphic rounded-oval and in some places fusiform cells than reminds Ewing sarcoma, however, with areas of atypical osteogenesis carried out by the cancer cells. The necessity of complex differential diagnostic solutions and related tactical approaches to treatment OS involves close interaction of clinical oncologists, experts in imaging methods of diagnostics, physicians-oncologists, and pathologists of oncoorthopedics profile. **Conclusion:** a diagnostic conclusion of the pathologist should contain the information about the nosology OS, topography of the lesion (central, surface), malignancy grade OS (low, high), and some cellular-tissue characteristics.

Key Words: osteosarcoma, telangiectatic osteosarcoma, small cell osteosarcoma, differential diagnosis, treatment.

Адрес для переписки:

Григоровский В.В.

01601, Киев, ул. Воровского, 27

ГУ «Институт травматологии и ортопедии

НАМН Украины»

E-mail: val_grigorov@bigmir.net

Получено: 07.07.2014