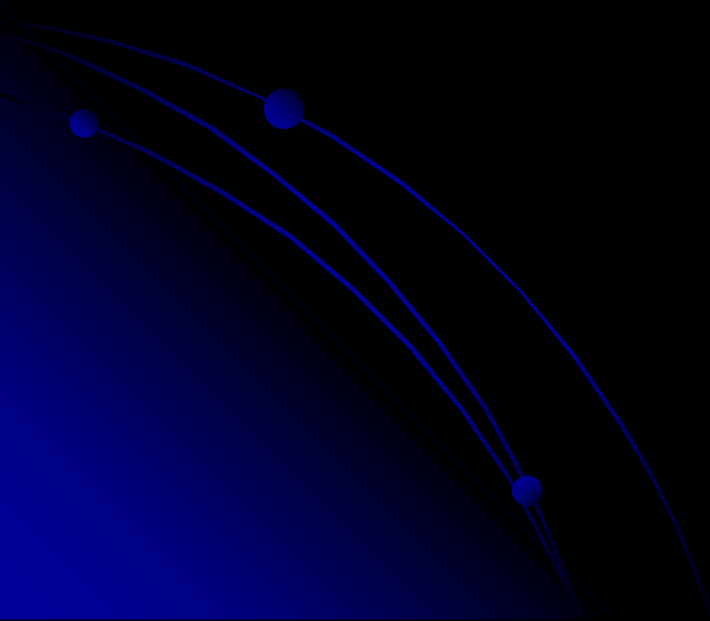


# Kostní nádory

charakteristika

diagnostika

terapie



# Klasifikace tumorů

- **MALIGNÍ**  
zhoubné

- **PRIMÁRNÍ**  
nádory primárně  
lokalizované v kostech

- **BENIGNÍ**  
nezhoubné

- **SEKUNDÁRNÍ**  
metastázy jiných  
maligních nádorů

# Charakteristika

- **Primární nádory:**

1-výskyt zejména v dětském a adolescentním věku

2-nádory tvořící kostní tkáň se vyskytují nejčastěji v oblasti metafýz, v těsné blízkosti růstových chrupavek, kde je v období růstu organismu výrazná biologická aktivita

3-v každé skupině kostních nádorů se vyskytuje forma benigní a maligní

- **Sekundární nádory:**

1-osteolytycké, osteoplastické

2-nejčastěji: mamma, prostata, plíce, Grawitz

# Diagnostika kostních tumorů

## Anamnéza

- **Vývoj potíží** - charakter obtíží, délka trvání
- **Nemocnost, úrazy** - vznik TU často pacienty spojován nesprávně s úrazem, naopak důležité chron.onemocnění jako OM, Pagetova choroba
- **Rodinná zátěž** - v oblasti vzniku primárních kostních TU minimální
- **Zevní vlivy** - záření a chemické látky
- **Profesionální zátěž** - u primárních kostních TU převážně minimální význam – dětský věk

# Klinické příznaky

## Kostní nádory-obecné příznaky

**Bolest** - klidová, zátěžová, noční  
dif.dg posttraumatická a nádorová

**Otok+defigurace** - zejména při postižení  
volné končetiny

- **Reaktivní synovitida** - přilehlého kloubu

**Teplota** – subfebrilie, a lokální elevace-vyšší  
metabol.aktivita TU

**Únava** – dle stadia, při generalizaci kachexie  
a úplná vyčerpanost



# Klinické příznaky

**Svalová atrofie** – omezené zatěžování pro bolesti

**Patologické zlomeniny** – příznak pokročilého stadia onemocnění, výrazně zhoršuje prognózu onemocnění

**Poruchy periferní inervace a cévní perfúze** – při zasažení nervově-cévního svazku nádorem



# RTG - nativní snímek základní projekce

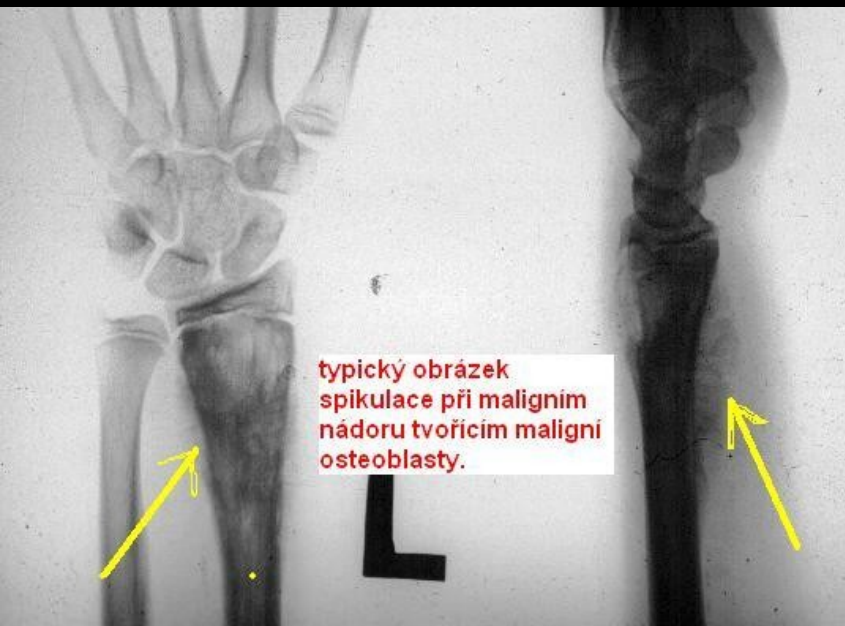
## Patolog. obraz na rtg:

osteolýza, sklerotické ložisko

periostóza-cibulovitá apozice, Codmannův trojúhelník

spikulace-ossifik. Sharpey.vlákná.

**Při těchto nálezech vždy myslet na TU !!**



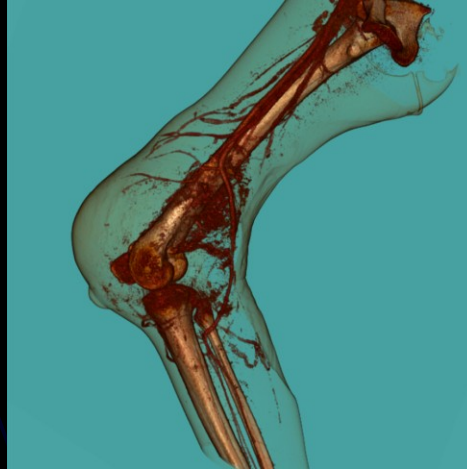
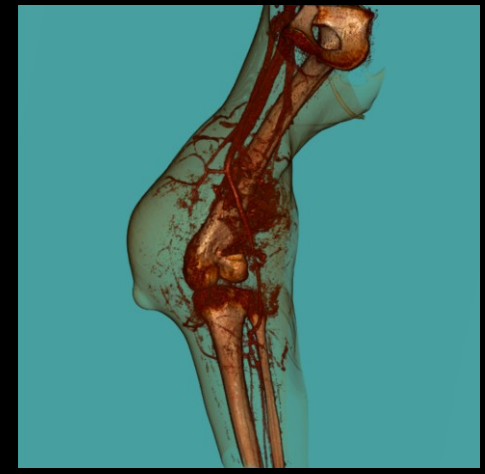
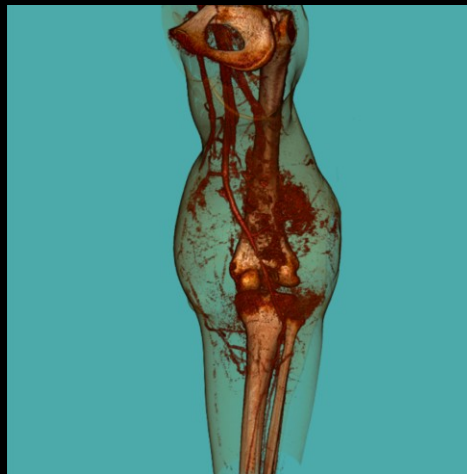
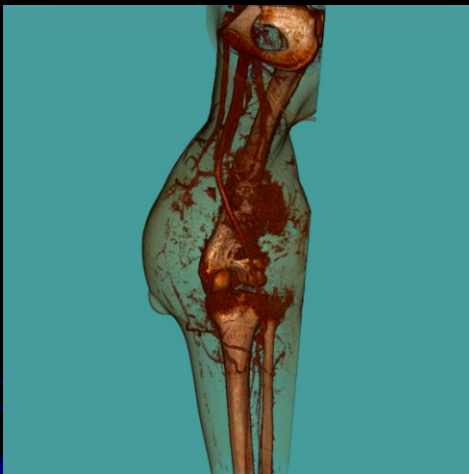






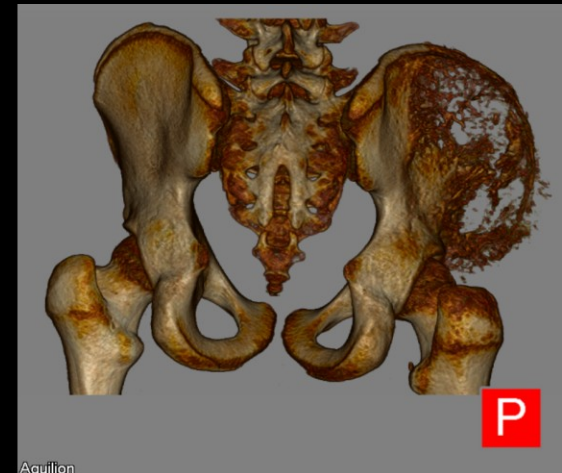
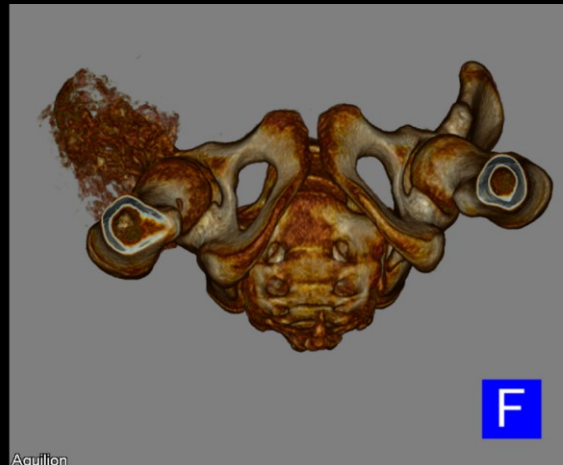
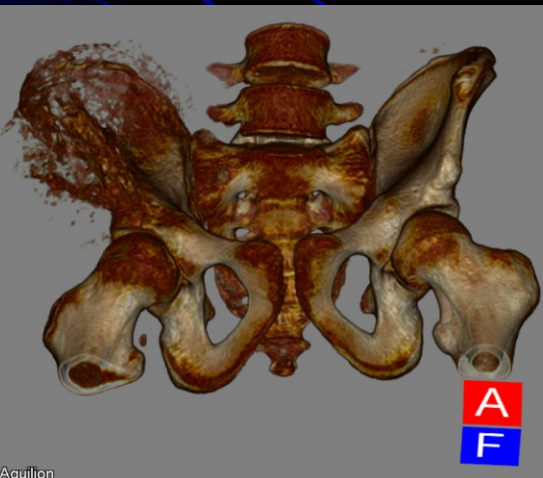
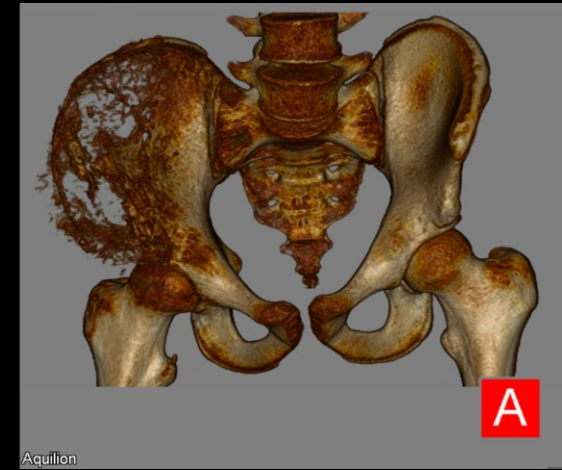
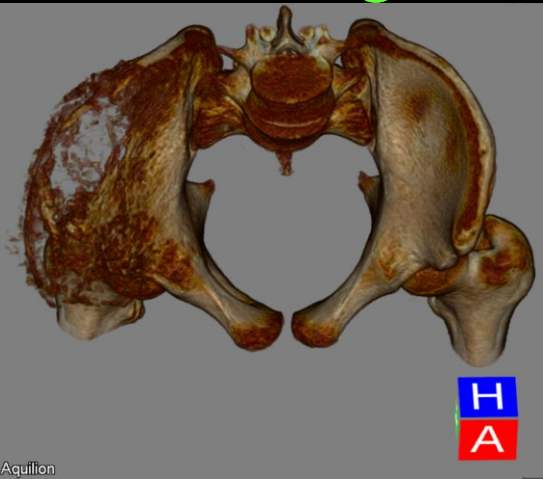
# CT-(3D) vyšetření

- Chondrosarcom



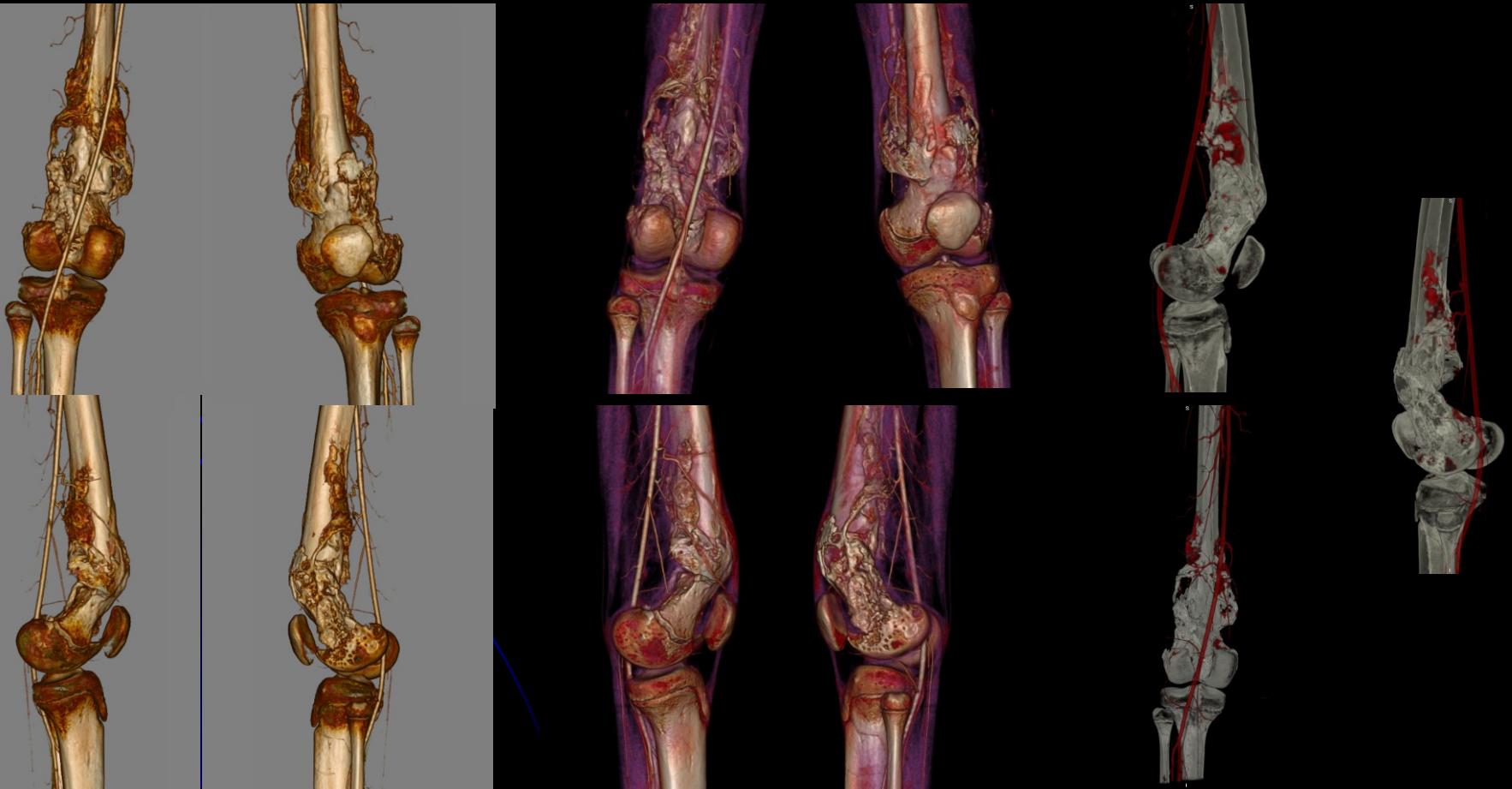
# CT-(3D) vyšetření

- Ewingův sakrom



# CT-(3D) vyšetření

- Osteosarcom





# CT-(3D) vyšetření

- Osteosarcom



Showing up VRT



ROT VRT

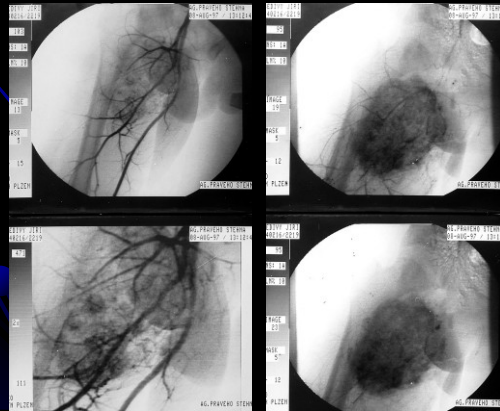
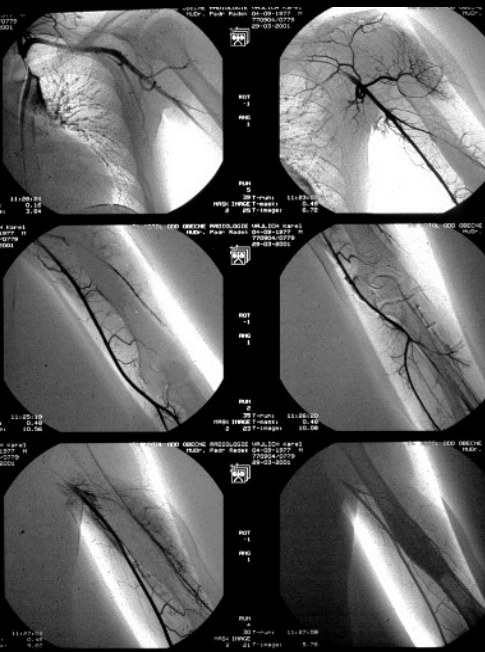
# MRI

- Dnes dominující vyšetření v oblasti diagnostiky nádorů kostí
- Zobrazuje nitrodřeňové šíření tumoru a jeho mětkáňovou expanzi
- Nezatěžuje rtg zářením, možno zobrazit rozsáhlejší oblasti
- Lze doplnit i o tzv angio-MRI



# Angiografie (DSA)

- Dříve jedna z hlavních diagnostických metod – patologická vaskularizace /charakteristický obraz zejména u maligních tumorů/
- Dnes využívána k upřesnění vztahu velkých cév a tumoru
- Možnost embolizace cév zásobujících tumor /menší peroperační krvácení, terapeutický postup u hemangiomů/





# Lymfografie, termografie

- Dnes spíše pomocné doplňující vyšetření
- Lymfografie využívána u lymfangiomů, které však velmi vzácné v kostech častěji se vyskytující v měkkých tkáních

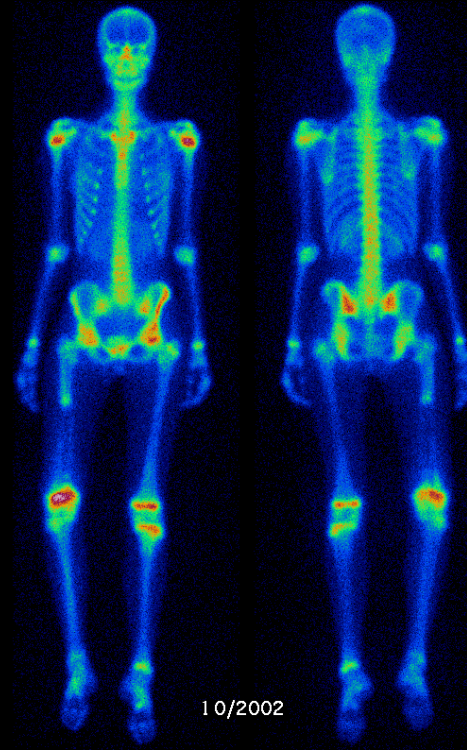
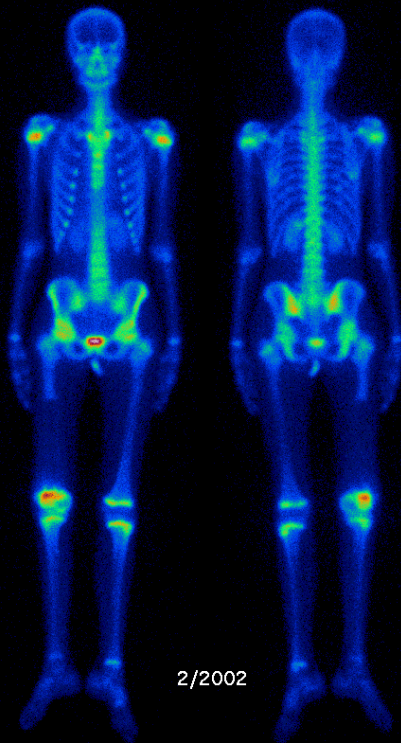


# Scintigrafie skeletu

Vyšetření popisující metabolickou aktivitu skeletu /maligní procesy mají vyšší aktivitu akumulace Tc 99 /

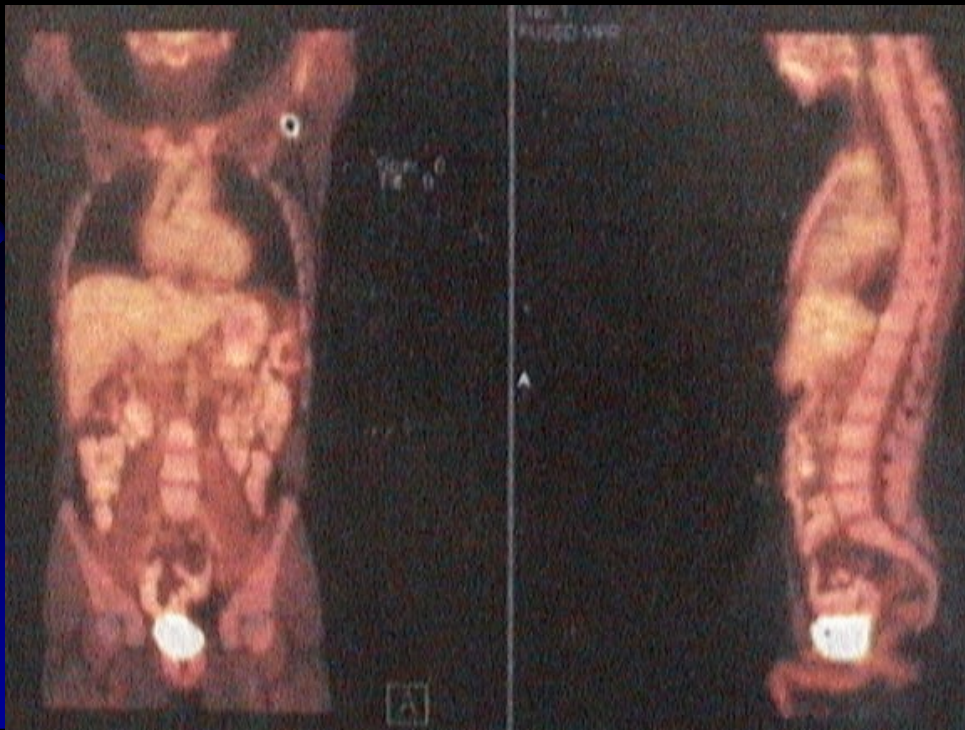
Využívá se k vyloučení mnohočetného postižení skeletu

K observaci, vyloučení recidivy a generalizace onemocnění



# PET - PET CT

- Metoda založená na akumulaci radionuklidem značené glukózy
- Glukóza je základem metabolismu, proto u metabolicky aktivnějších tkání je více vychytávána
- Oproti scintigrafii skeletu zobrazí i postižení měkkých tkání a ostatních systémů



# Kostní nádory

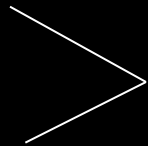
## laboratorní vyšetření

- z hlediska dg.kostních nádorů - méně významné

FW

KO+diff.

CRP



Mírná elevace /obdobně však i chron.OM/

Moč+sed

Jaterní testy, Urea, Kreatinin, CB /při generalizaci/

Kyselina vanylmandlová (u neuroblastomu).

Alk.fosfatáza-kostní isoenzym – známka kostní destrukce

Tumor markery (meta do skeletu).



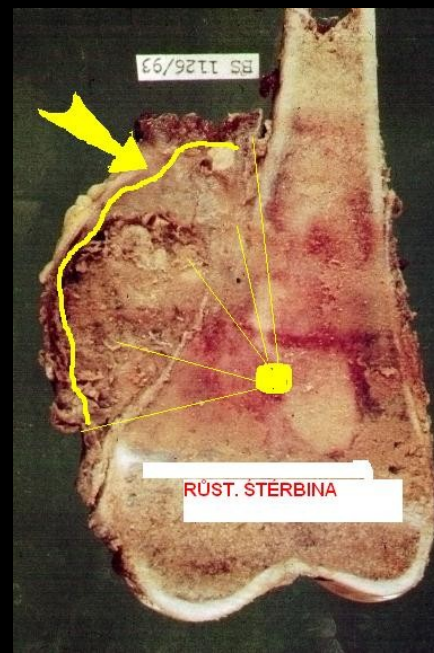
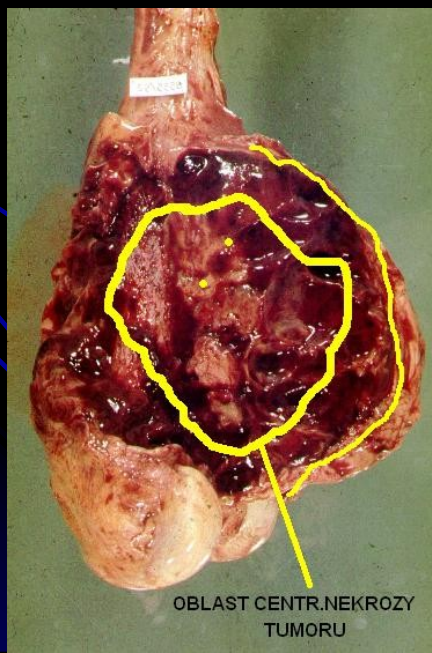
# Probatorní biopsie - excise

- Probatorní biopsie u kostních nádorů - nejdůležitější diagnostický krok, provést co nejdříve, odečítá zkušený patolog.

## Reprezentativní vzorek - excise

Šetrná operační technika-odběr okraje **tumoru-germinativni zona**

Incize vždy v místě budoucího definitivního oper. zákroku.



# Terapie kostních nádorů

- Vychází z tzv. biologické aktivity nádoru – **STAGINGU** je obdobou TNM klasifikace
- Podle biologické aktivity se tumory rozdělují na neaktivní, aktivní, agresivní, maligní s nízkým a vysokým stupněm malignity
- Enneking v 70 letech na principu stagingu vytvořil klasifikaci, ze které vycházejí i následná doporučení k ošetření jednotlivých afekcí
- V této klasifikaci jsou stanoveny 4 základní typy chirurgických resekcí



# Ennekingova klasifikace

Stadium	Grading	Tumor	Meta	Resekce	Onkol.
---------	---------	-------	------	---------	--------

## Stadia benigních nádorů kosti a typy jejich resekce

1	G-0	T-0	M-0	Intralezionální IL	observace / IL
2	G-0	T-0	M-0	Marginální M	M / IL + adjuv.
3	G-0	T-1,2	M-0,1	Široká Š	Š / IL nebo M a adjuv

## Stadia maligních nádorů kosti a typy jejich resekce

I	G-1	T-1,2	M-0	Široká Š	Š
II	G-2	T-1,2	M-0	Radikální R	Š + adjuv.
III	G-1,2	T-1,2	M-1	Individuální I	individuální

# Typy resekcí

- **Intralezionální**

Porušení pouzdra tumoru a jeho excochleace – u benigních neaktivních tumorů a pseudotumorů

- **Marginální**

Resekce po okraji tumorózního pouzdra – benigní neaktivní a aktivní

- **Široká**

Resekce 5cm do zdravé tkáně – nepronikáme k tumoróznímu pouzdru  
benigní agresivní a low grade malignity tumor

- **Radikální**

Resekce celého kompartmentu – u vysoce maligních tumorů  
Lze sem zařadit i amputace či exartikulace

# Terapie maligních kostních nádorů - metodika

1. Komplexní vyšetření a stanovení rozsahu onemocnění
2. Probatorní excise a stanovení Dg.
3. Neoadjuvantní chemoterapie – v poločase přešetření ke stanovení účinku léčby
4. Definitivní operační výkon
5. Adjuvantní chemoterapie
6. Observace

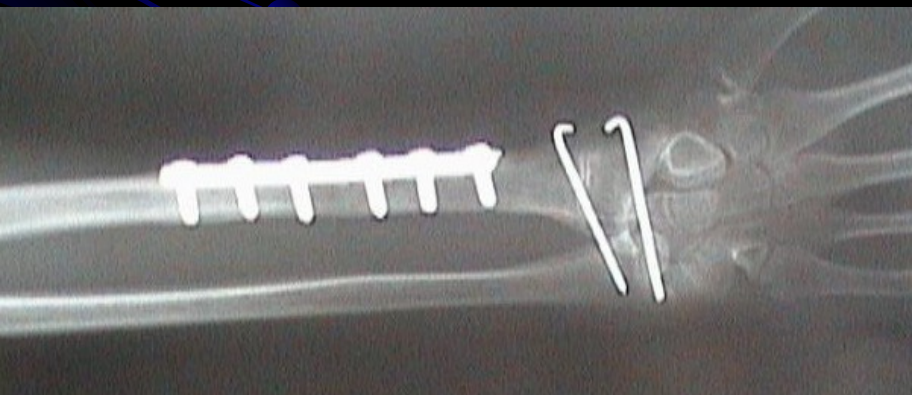
# Terapie maligních kostních nádorů

- Faktory určující typ resekcčního operačního výkonu
  - 1 – stadium a rozsah onemocnění
  - 2- účinnost předoperační CHTh
  - 3 – operabilita
  - 4 - sociální zázemí pacienta
  - 5 – psychický stav pacienta



# Možnosti chirurgické léčby maligních nádorů kostí rekonstrukční výkony.

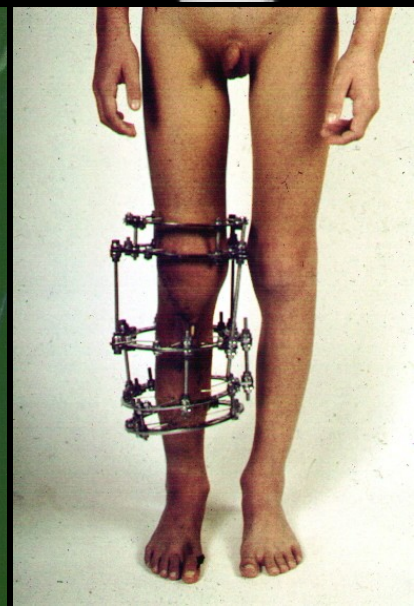
Na HKK využívány k rekonstrukci nejčastěji **AUTOŠTĚPY**  
*fibula / pánev, clavícula /*



# Možnosti chirurgické léčby maligních nádorů kostí rekonstrukční výkony.

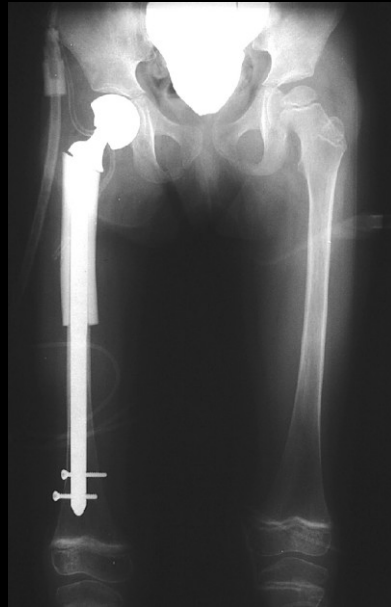
Při rekonstrukcích na DKK využíváno **ALLOŠTĚPŮ** z kostní banky

Osteosyntéza dle lokalizace / zevní, nitrodřeňová, dlahou /





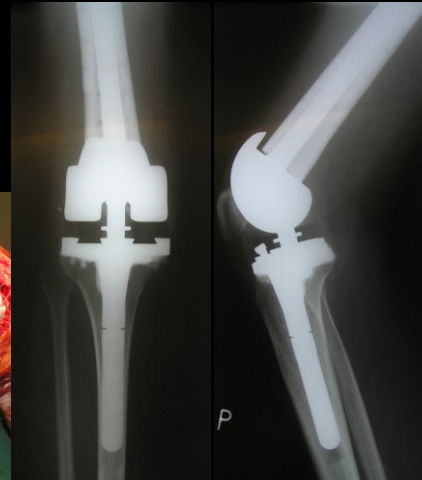
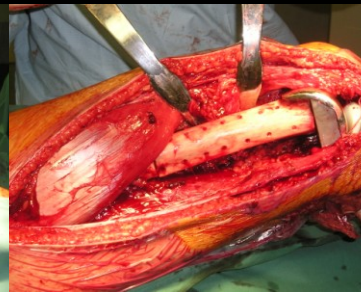
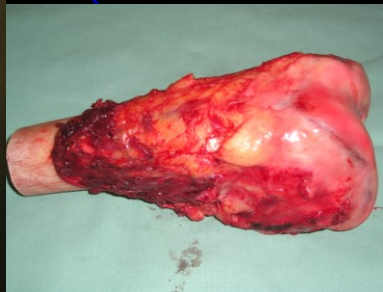
# Rekonstrukční výkony s využitím TU TEP



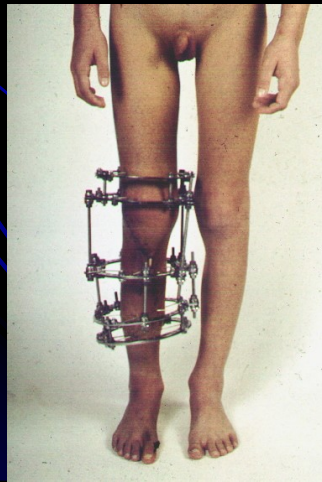
Náhrada proximálního femuru alloštěpem  
v kombinaci s TU TEP coxae  
Pro lokální recidivu po 4 letech amputace



Náhrada distálního femuru alloštěpem v kombinaci s TU TEP gen.



**V současné době je všeobecnou  
snahou  
končetinu zachovávající  
chirurgie  
s následnou rekonstrukcí  
resekované oblasti.  
Toto možné při komplexní terapii**



# Kostní nádory- klasifikace

## WHO-1972,1993

*Schajovicz,Ackerman,Sissons.*

I- nádory tvořící kost

II- nádory tvořící chrupavku

III- OBN

IV- nádory kostní dřeně

V- nádory cévní

VI- ostatní nádory z pojivové tkáně

VII- ostatní nádory

VIII- neklasifikovatelné nádory

IX- pseudotumory

# Nádory tvořící kost benigní forma

- Nádor pocházející z osteoblastů – buňky pravidelné struktury bez atypií a mitóz
- OSTEOM, OSTEODNÍ OSTEOM, OSTEOLASTOM
- Často u dětí, v oblasti růstových plotének!!!
- Osteom – často asymptomatický průběh  
predilekce výskytu obličejový skelet  
čistě benigní afekce  
při obtížích marginální resekce

# Nádory tvořící kost benigní forma

Osteoidní osteom a osteoblastom shodná histologická struktura, rozdíl ve velikosti nidu  
osteoidní osteom lokalizován periferně v kortikalis, osteoblastom centrálně

Zejména osteoidní osteom působí značné bolesti, / Acylpyrinový test /  
Jedná se o benigní afekce, někdy ale recidivující.

Doporučena marginalní resekce, v případě recidivy i široká do 5 cm. / bloková /



Osteoidní osteom



Osteoblastom



# Nádory tvořící kost maligní forma

## Osteosarkom

Druhý nejčastější tumor, výskyt :2-35let, max v 2 deceniu.

Typická lokalizace v metafýzách dlouhých kostí./dist femur,prox.tibie/

Terapie viz.obecná metodika terapie maligních nádorů





# Nádory tvořící chrupavku benigní forma

Tvorba nádorového chondroblastu- buňky pravidelné struktury bez atypií.

## Enchondrom

Výskyt nejčastěji v drobných rourovitých kostech  
/ metatarsy, metacarpy, články prstů /  
v této lokalizaci se jedná o čistě benigní afekci

Méně často ve velkých rourovitých kostech a pánvi, kde značné riziko malignizace procesu / 50 -70% /

Morbus Ollier: mnohočetné enchondromy vyskytující se na jedné polovině těla.

Intralezionální resekce  
U recidiv marginalní

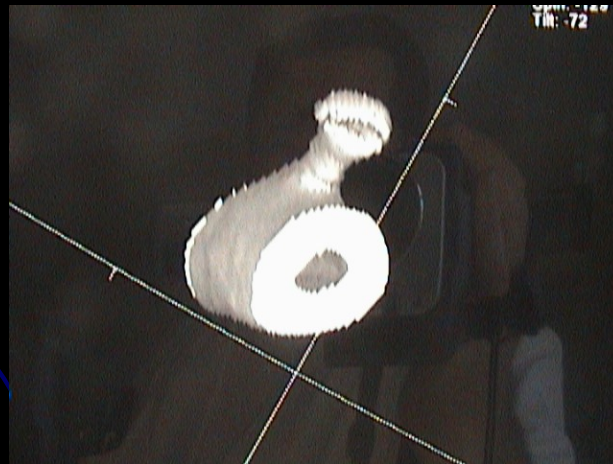


# Nádory tvořící chrupavku benigní forma

## Osteochondrom

Exofytická forma, benigní afekce, ablace

Mnohočetná forma – geneticky podmíněná, nutná observace a ablace  
bolestivých a rostoucích osteochondromů /Gardneruv sy.polypóza  
tlustého střeva – riziko Ca./



# Nádory tvořící chrupavku benigní forma

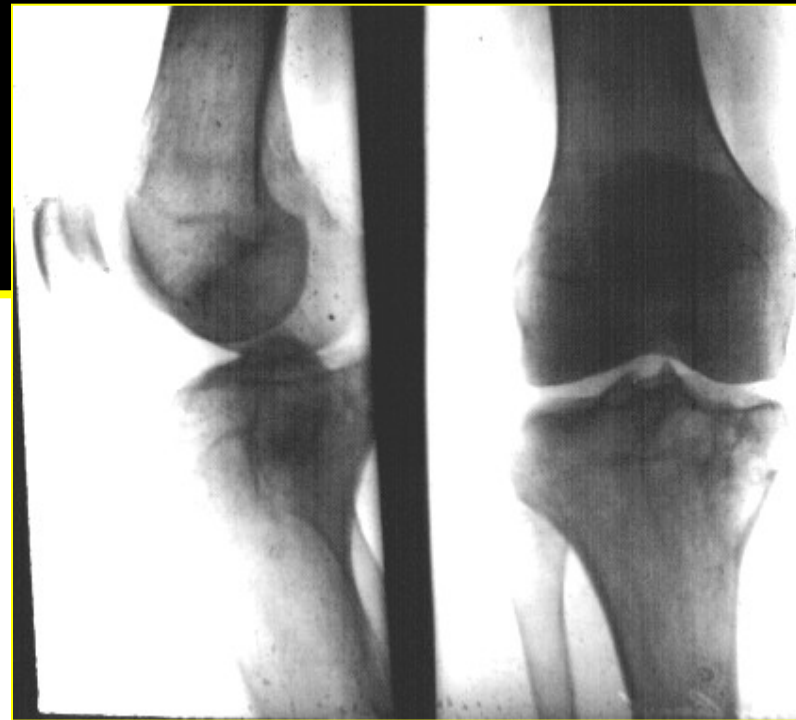
## Chondroblastom

Lokálně agresivní až semimaligní TU, vzácně popsány i vzdálené metastázy

Typická lokalizace v epifýzách – nebezpečí destrukce kloubu.

Resekce intralezionální, při recidivě široká s náhradou

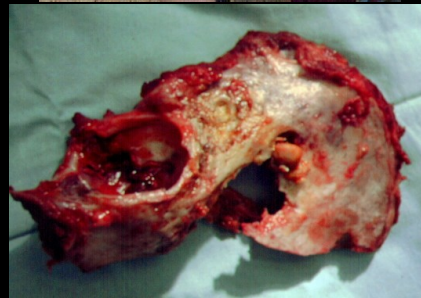
Nejčastěji se vyskytuje ve 2-3 deceniu





# Nádory tvořící chrupavku maligní forma

- **Chondrosarkom**
- Primární, sekundární (malignizace benigní forem)
- Dle lokalizace: intraos., juxtakortikální
- Radio i chemo resistantní
- Komplexní terapie – viz obecné schéma, nezbytná radikální resekce





# OBN - Osteoclastoma

Věk: 15-45 let-max. těsně po uzávěru růstových chrupavek

Lokalizace: metafyzoepifyzární

Klinicky: bolesti, otoky, defigurace

RTG: osteolýza, periostální reakce

Tento tumor lze charakterizovat jako semimaligní, lokálně agresivní

Dle Dahlina 3st.stagingu:

1.st neaktivní benigní, 2.st.aktivní- lokálně agresivní

3 st –chování maligního tumoru-možnost meta do plic



# Nádory kostní dřeně

Široká skupina nádorů, většinou spadající do oblasti hematonekologie

Maligní lymfom(non Hodgkin)

Rosenbergova,Plankova klasifikace1983,I-IV st malignity dle histolog. obrazu

Myelom –6 podskupin:

a/ M Kahler

b/difuzní dekalifikující myelomatosis

c/ solitární myelom

d/ extraskeletární plasmocytom

e/ plasmocytární leukemie

f/ maligní lymfom s plasmocyt.deferenciací

**Ewingův sarkom**

# Nádory kostní dřeně

Ewing sarkoma

Atypický Ewing sarkoma

PNET-periferní neuroektodermový tumor

Lokalizace: diafýza dlouhých kostí, pánev, páteř

Náhlý začátek, bolesti, teplota, otok, zarudnutí, patologická zlomenina

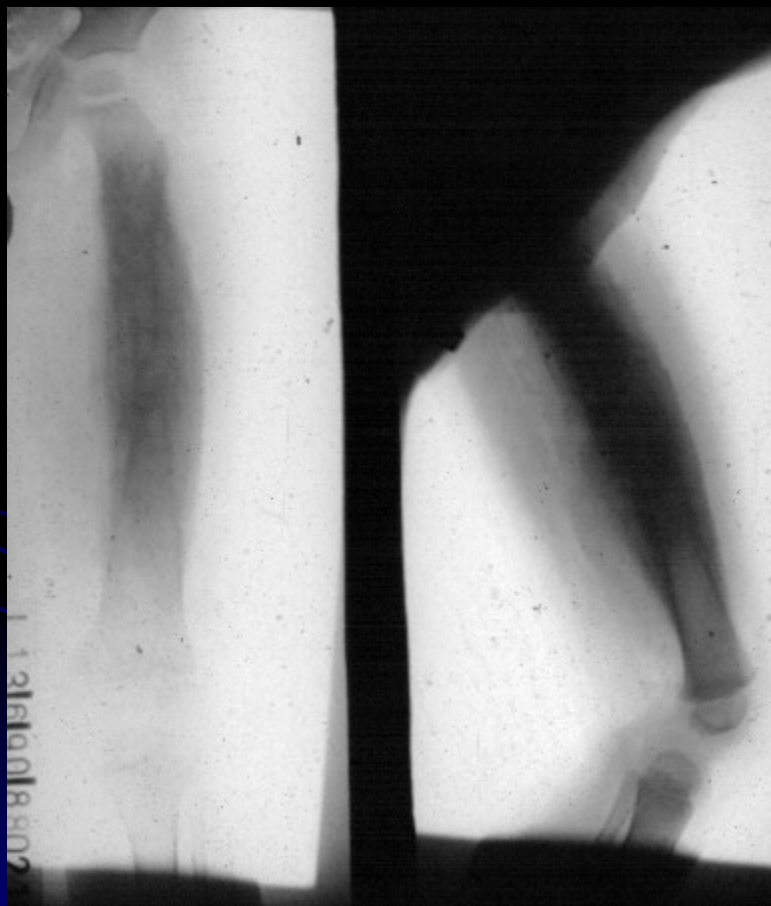
RTG: nativní periostóza, lamelizace, extraoseální složka

MRI : lépe zobrazená extraoseální složka

Th: komplexní terapie, radio i chemo sensitivní

Dif.dg. OM a ALL

# Nádory kostní dřeně





# Nádory cévní – benigní forma

## Hemangiom

forma solitární, mnohočetná

Lokalizace: diafyzometafyzární (páteř, kalva, dlouhé kosti.

Bolesti- noční a ranní- typ „starting pain“

Patologická zlomenina, defigurace skeletu

Rtg: nativ- voštinovitá typ. struktura- lépe vidět na CT-páteř, bez přítomnosti periostální reakce-většinou.

DSA: vykazuje patologickou perfuzi ložiska

Th.: chirurgická, resekce, spongioplastika  
aktinoterapie-sklerotizace ložiska

Arteriální embolizace



# Nádory cévní – benigní forma

## Lymfangiom

velmi vzácný tumor, lze prokázat lymfografií.

Dg: většinou stanovena histologickým vyšetřením.

Lokalizace: diafyzometafyzární

Bolest noční,

Th: chirurgická

Smíšený typ nádoru-hemangiolympfangiom-sy Gorham-Stout



Další vzácně se vyskytující cévní tumory, mají charakter semimaligní:

Hemangioendotheliom

Hemangiopericytom

# Nádory cévní – maligní forma

## Angiosarkom

Raritní tumor

Lokalizace - diafyzární

Dg.: histologická

Zobrazovací metody nescifické

Th.: komplexní- chirurgická a chemoterapie

typ výkonu dle Ennekinga pro high grade typ tumoru.

Tumor je však vysoce radio i chemo resistantní



# Nádory z pojivové tkáně benigní forma

## Fibrom

jedná se o progredující typ benigního tumoru s destrukcí kostní tkáně, která může vést až k patologické zlomenině-progrese nejasné etiologie.

Bolest pozátěžová, lokalizace metafyzární

Rtg nativ –laločnaté projasnění se sklerotickým lemem-

Dg: histologická

Th: chirurgická, resekce marginální+spongioplastika

## Lipom

vzácný výskyt-dg: histologická, lokalizace diafyzární

Th: chirurgická

# Nádory z pojivové tkáně maligní forma

## Fibrosarkom

- primární

- sekundární- M.Paget, fibrozní dysplasie

Histologický staging- sk.I –III dle mikroskopického obrazu

Dlouhý růst, defigurace, bolest, patolog. zlomenina

Dg.: rtg nativ osteolyza-metafyzární lokalizace.

histologie –klasifikace

• Th.: chirurgická radikální, chemo i radio Th –malá odpověď

Do této skupiny patří ještě radíme:

**Maligní fibrozní histiocyтом**

**Liposarkom.**



# Ostatní nádory

- Nesourodá skupina nádorů
- Všechny velmi vzácný výskyt
- Vlastnostmi řazená mezi semimaligní, dlouhý růst
- Způsobují bolesti a defiguraci
- RTG obraz necharakteristický
- Th: chirurgická – nejčastěji široká resekce
- V případě malignizace i chemoterapie

# Ostatní nádory

## Chordom

Nádor z chorda dorsalis, s predilekčním výskytem C0-C1 a sakra

## Adamantinom

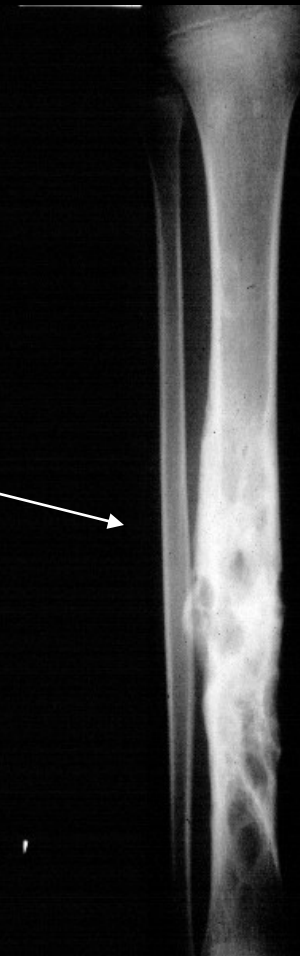
Nádor se složkou epiteloidní i mezenchymovou

Vyskytuje se predilekčně na přední hraně tibie

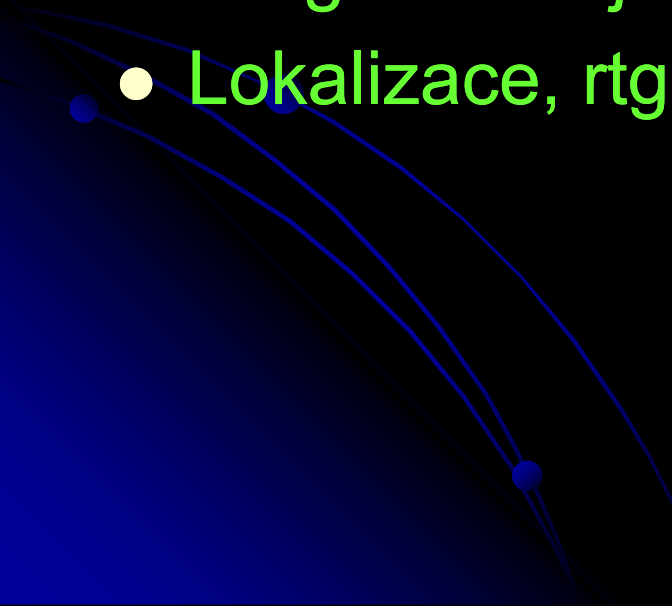
## Neurilemmon (Schwanom)

## Neurofibrom

Často součástí m.Recklinghausen



# Nediferencované nádory

- Jedná se o nádory s vysoce dediferencovanou strukturou, kde nelze určit původ tkáně
  - Jsou vysoce maligní
  - Terapie komplexní
  - Prognóze nejistá
  - Lokalizace, rtg obraz různé
- 

# Pseudotumory

- **Tumor like disease**

## 1. Juvenilní kostní cysta

Častý nález, vede k patologickým frakturám,  
nejčastěji lokalizovaná v humeru,  
vyplněná slámovou žlutavou tekutinou.

Th: v případě hrozící fraktury exochleace, rekanalizace,  
návrty, spongioplastica

## 2. Aneurysmatická kostní cysta

Výskyt v dorosteneckém věku, vzniká tepenným krvácením do kostní dřeně  
Lokalizace a rtg obraz necharaktristický a agresivní

Th: exochleace a spongioplastica



# Pseudotumory

- **Metafyzární kostní defekt – Neossifikující fibrom**

Nejčastěji se vyskytující náhodná afekce , zejména v oblasti kolene

Asymptomatický průběh, bolesti většinou v případě infrakce

Porucha vyzrávání kosti, v dospělosti často samovolný zánik

Th: observace, event excochleace a spongioplastica



- **Fibrózní dysplazie**

- Bodovou genovou mutací dána aktivizace osteoklastů

RTG charakteristický obraz – mléčné kosti

Patologické fraktury

Terapie – excochleace a spongioplastica, časté recidivy





# Pseudotumory

## Eosinofil.granulom

Jedná se o lokalizovanou formu Histiocytosis X

Generalizované formy: m.Hand-Schuller-Christian a m.Letterer-Sive

Etiologie autoimunní

Dif.dg obraz obdobný EWS

Terapie – radikální resekce, kortikoidy lokálně, vzacně u generalizovaných forem nutná chemoterapie

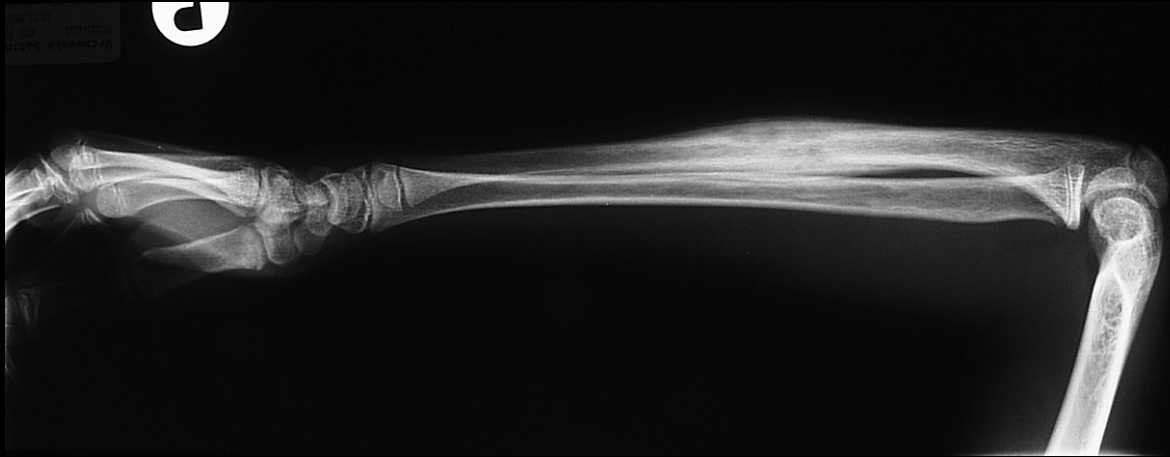
## Myositis ossificans

Hnědý tumor při hyperparathyreoidismu

# Chronická OM dif.dg. problém

- Primární chronická osteomyelitis bývá často velkým dif.dg. problémem versus tumory
- Subjektivní obtíže pacientů, klinický obraz bývá shodný
- Rtg i všechny ostatní zobrazovací metody nedokážou jednoznačně určit etiologii obdobného obrazu
- Laboratorní výsledky ident.- TU i OM lehka elevace zánětlivých markerů
- Často definitivní dg stanovena na podkladě biopsie

# Chronická OM dif.dg. problém



# Měkotkáňové tumory pohybového aparátu

- **Rhabdomyosarcom**

Jeden z nejčastějších maligních tumorů měkkých tkání, vycházející ze svalové tkáně

Th: kombinovaná terapie, resekce často zejména v případě recidiv amputace

- **Synovialosarcom**

Další z četných měkotkáňových tumorů, vycházejících ze synoviální výstelky kloubů a šlachových pochev

- **Agresivní fibromatoza**