

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ



Первый заместитель Министра

Е.Н.Кроткова

2022 г.

Регистрационный № 132 – 1121

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ КОСТНЫХ КИСТ ДЛИННЫХ ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

(инструкция по применению)

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр травматологии и
ортопедии»

АВТОРЫ: к.м.н. Шпилевский И.Э., д.м.н., профессор Соколовский О.А.,
д.м.н., профессор Пашкевич Л.А., к.м.н., доцент Мохаммади М.Т.

Минск, 2021

В данной инструкции по применению (далее – инструкция) изложен алгоритм клинической, лучевой, инструментальной и патоморфологической диагностики простой костной кисты (ПКК) и аневризмальной костной кисты (АКК) трубчатых костей у детей.

Инструкция предназначена для врачей травматологов-ортопедов, онкологов, патоморфологов и других врачей-специалистов, оказывающих медицинскую помощь пациентам с заболеваниями костных кист (КК).

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

- КК трубчатых костей у детей (М85.4, М85.5).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

- прямых противопоказаний нет.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

- общеклинические исследования;
- патоморфологическое исследование операционного материала.

ПЕРЕЧЕНЬ ОБОРУДОВАНИЯ, МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ, РЕАКТИВОВ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

- цифровой рентгеновский аппарат;
- аппарат рентгеновской компьютерной томографии (КТ);
- аппарат магнитно-резонансной томографии (МРТ);
- анестезиологическое пособие для выполнения диагностических оперативных вмешательств (пункционной, трепан-, инцизионной и эксцизионной биопсий) и осуществления интенсивной терапии в послеоперационном периоде;
- аппарат для интраоперационной рентгеноскопии;
- силовой электро- (пневмо-) инструментарий (осциллирующие пилы, фрезы, дрели);
- набор инструментария и имплантатов для осуществления остеосинтеза;

- приспособление для интраоперационной механической обработки трансплантатов;
- костный аллотрансплантат и (или) искусственные костно-пластические материалы в достаточном количестве и ассортименте.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ МЕТОДА

Метод, изложенный в настоящей инструкции, включает в себя алгоритм диагностики КК длинных трубчатых костей, в т.ч. планирования и выполнения диагностических оперативных вмешательств. Схематическое изображение алгоритма диагностики КК длинных трубчатых костей у детей представлено в приложении 1.

Алгоритм диагностики КК длинных трубчатых костей конечностей состоит из четырех этапов, причём предварительная диагностика – установление самого факта наличия новообразования трубчатой кости конечности – была проведена при первичном обращении пациента за медицинской помощью (в учреждениях здравоохранения 1 или 2 уровня) и полученные данные позволили предположить наличие КК (АКК или ПКК).

Этап 1. Клинико-лучевая диагностика КК длинных трубчатых костей у детей

Этап выполняется в специализированном учреждении здравоохранения 3 уровня.

1.1. Клинические проявления КК

1.1.1. Сбор жалоб

На ранних стадиях заболевания КК протекают обычно бессимптомно и часто являются «рентгенологической находкой». На более поздних, при заметном снижении прочности кости и её деформации, присоединяется связанная с этим симптоматика: ноющего характера боли, возникающие или усиливающиеся при физической нагрузке, пальпаторно выявляемое нарушение нормального рельефа кости, болезненность, синдром «пергаментного хруста». Указанная симптоматика более ярко проявляется при АКК по сравнению с ПКК.

1.1.2. Сбор анамнеза

КК преимущественно выявляются у детей в возрасте 12-13 лет, в более младшем возрасте и у взрослых – существенно реже.

1.1.3. Локализация

ПКК чаще локализуется в проксимальных отделах плечевой, бедренной и большеберцовой. АКК обычно встречается в проксимальном метафизе бедренной кости и метафизах костей, составляющих коленный сустав (бедренная, большеберцовая и малоберцовая), а также в проксимальном метафизе плечевой кости.

1.2. Рентгенологические проявления КК

КК на ранних стадиях представляют собой очаг деструкции в метафизе (спонгиозном отделе) кости с истончением кортикального слоя и вздутием, при АКК возможен прорыв кортикальной пластинки и выход опухоли за пределы кости, однако периостальная реакция обычно отсутствует. ПКК занимает центральное положение, тогда как АКК изначально эксцентрична, причём её границы «выходят» за нормальные контуры поражённой кости. В процессе развития АКК достаточно быстро вовлекает в процесс весь поперечник кости.

Для КК характерной является стадийность течения – рентгенологически выделяют фазы остеолиза, стабилизации (отграничения) и восстановления. В первую фазу преобладает симптоматика активного роста КК: литический очаг обычно прилежит к зоне роста, контуры его нечёткие, со стороны диафиза – не визуализируются. На этой стадии наиболее вероятен патологический перелом. Во второй фазе рост патологического очага замедляется, появляется чёткая граница со смежными отделами кости («склеротический ободок»), смежные отделы кортикального слоя кости становятся рентгенологически более плотными. В фазе восстановления происходит дальнейшее утолщение кортикального слоя кости, покрывающего КК, визуализируются процессы пристеночного костеобразования, в результате чего рентгенологическая картина приобретает ячеисто-трабекулярный характер. При продолжающемся росте кости патологический очаг «мигрирует» в сторону диафиза – участок непоражённой губчатой кости

между ним и ростковой пластинкой прогрессивно увеличивается. При АКК рентгенологические проявления стадийности выражены более отчётливо.

Наиболее чётко особенности строения КК визуализируются на КТ и МРТ (характер содержимого патологической полости, наличие экстраоссального компонента при АКК).

Этап 2. Дифференциальная клинико-рентгенологическая диагностика КК длинных трубчатых костей у детей

Этап выполняется в специализированном учреждении здравоохранения 3 уровня.

Дифференциальная диагностика проводится в первую очередь между ПКК и АКК, а также КК с гигантоклеточной опухолью (ГКО), единичными энхондромами (ЭХ), монооссальной формой фиброзной дисплазии (ФД) и метафизарным фиброзным дефектом (МФД).

Несмотря на то, что ПКК и АКК являются различными патологическими процессами, существенной разницы в клинико-рентгенологических проявлениях между ними нет – имеющиеся различия скорее характеризуют стадийность течения патологического процесса. В стадии активного остеолиза КК всегда локализуется в метафизе и прилежат к ростковой пластинке. ПКК изначально располагается центрально, а АКК – эксцентрично, хотя в процессе роста последняя тоже «центрируется» (распространяется на весь поперечник кости). На этой стадии может выявляться периостальная реакция в месте перехода КК к участку непоражённой кости, более выраженная при АКК. На стадиях стабилизации и восстановления стенки КК утолщаются (наиболее явно при ПКК), при этом они «мигрируют» в сторону диафиза. Клиническая симптоматика при АКК проявляется интенсивнее, чем при ПКК. Единственный признак, характерный для АКК – «fluid-fluid levels» (выявляется при МРТ), встречается тоже не во всех случаях. Т.н. «излюбленной локализацией» КК являются проксимальные отделы плечевой и бедренной костей, а также проксимальный и дистальный метафизы костей голени; в плечевой и бедренной костях относительно чаще локализуется ПКК, а в костях голени – АКК.

Клинико-рентгенологическая картина ГКО практически неотличима от АКК в стадии активного остеолиза, однако при ГКО отсутствуют признаки стабильности, что чётко проявляется при анализе рентгенограмм в динамике. Кроме того, для КК ростковый хрящ, в отличие от ГКО, является препятствием – КК никогда не распространяются на эпифиз. При КТ ГКО представляет собой конгломерат не сообщающихся между собой полостей, тогда как при КК патологическая полость единая, при АКК частично разделяемая выростами и гребнями на её внутренней поверхности. При МРТ полости ГКО заполнены мягкотканым содержимым, тогда как при ПКК – жидкостью, а при АКК мягкотканые оболочки выявляются только пристеночно, а жидкость – в центральных отделах полости, в последней могут выявляться «fluid-fluid levels».

Для ЭХ, по сравнению с КК, более характерно бессимптомное течение, даже при относительно значительных размерах патологического очага. Патогномоничным для хрящевых новообразований, в отличие от КК, является «крапчатость». Однако ввиду того, что формирование кальцинатов в хрящевой ткани и их размеры вариативны, при стандартной рентгенографии они могут не выявляться, тогда как при КТ визуализируются всегда.

ФД клинически также напоминает КК, отличаясь от них большей частотой случаев бессимптомного течения. Жалобы обычно предъявляются на деформацию кости и ноющего характера боли после повышенной физической нагрузки. «Излюбленная локализация» ФД – метафизы костей, составляющих коленный сустав; в костях верхней конечности практически не встречается. Рентгенологически очаги ФД имеют структуру «матового стекла», хотя в длительно существующих могут прослеживаться признаки кистозных изменений. Основными признаками, позволяющими отличить КК от ФД, являются характерная для последней относительная скудость клинических проявлений при значительном объёме поражения, наличие характерных деформаций (типа «пастушьей палки») и особая рентгенологическая структура патологического очага. Даже при наличии кистозных изменений в тканях ФД, мягкотканый компонент в ней преобладает, что чётко определяется при КТ и МРТ.

Определённое сходство КК с МФД прослеживается только при значительных размерах последнего, когда прочность кости снижена. Такие пациенты предъявляют жалобы на ноющие боли, появляющиеся или усиливающиеся после повышенных физических нагрузок; при этом клинический осмотр не выявляет изменений ортопедического статуса. В отличие от КК, МФД чаще всего локализуется в метафизах костей, составляющих коленный сустав и дистальном метафизе большеберцовой кости. Рентгенологически КК отличаются от МФД тем, что последний, вне зависимости от его размеров, всегда эксцентричен, края его имеют более выраженную фестончатость («мыльные пузыри») и никогда не прилежит к зоне роста. При анализе рентгенограмм в динамике – в отличие от КК, при МФД прогрессирование, как правило, отсутствует, а в некоторых случаях может наблюдаться и его спонтанная оссификация («самоизлечение»).

Этап 3. Выполнение биопсийного исследования

Этап выполняется в специализированном учреждении здравоохранения 3 или 4 уровня.

На основании всей совокупности полученной информации устанавливается расширенный клинический диагноз: уточняется форма КК, её локализация и распространённость, взаимоотношения со смежной зоной роста и возможное влияние на неё, оценивается динамика роста КК (вероятность патологического перелома, воздействия на зону роста).

В зависимости от установленного расширенного диагноза выделяют 2 группы пациентов:

- полученные данные позволяют уверенно установить диагноз АКК или ПКК. Показано лечение в соответствии с установленным расширенным диагнозом в специализированном учреждении здравоохранения 3 или 4 уровня;

- полученные данные не позволяют уверенно установить диагноз КК. Показано выполнение диагностического вмешательства.

3.1. Выполнение диагностического вмешательства

Под наркозом выполняется пункция патологического очага толстой иглой (трепаном):

- получение «янтарной жидкости» подтверждает диагноз ПКК. Дальнейшая лечебная тактика определяется индивидуально в зависимости от размера ПКК и её локализации.

- получение крови подтверждает диагноз АКК, но не позволяет полностью исключить ГКО. Если локализация или размеры патологического очага предполагают применение пункционной или таргетной терапии, показано выполнение инцизионной биопсии. Если показаний к проведению такого лечения нет, выполняется эксцизионная биопсия.

- отсутствие жидкого содержимого позволяет исключить КК. Показаны трепан-, инцизионная или эксцизионная биопсия (в зависимости от локализации и размеров патологического очага).

3.2. Ведение пациентов после выполнения биопсии

После выполнения трепанбиопсии пациент наблюдается врачом стационара в течение 1-2 суток, при отсутствии осложнений передаётся для дальнейшего наблюдения (до установления морфологически верифицированного диагноза) в учреждение здравоохранения 1 или 2 уровня.

После инцизионной и эксцизионной биопсий пациент наблюдается врачом стационара в течение 2-7 суток и при отсутствии осложнений также передаётся для наблюдения (до установления морфологически верифицированного диагноза) в учреждение здравоохранения 1 или 2 уровня. Швы снимаются после заживления операционной раны (на 12-14 сутки).

Во всех случаях дальнейшая тактика лечения определяется в зависимости от результатов патоморфологического исследования биопсийного материала.

Восстановительное лечение в раннем послеоперационном периоде (до заживления операционной раны) при инцизионной и эксцизионной биопсиях проводится с первых суток после вмешательства по общепринятым методикам (изометрические напряжения мышц, пассивные движения в смежных суставах, общеукрепляющая ЛФК, дыхательная гимнастика и т.п.).

Допустимый нагрузочный режим после эксцизионной биопсии определяется по тем же критериям, что и при переломах костей аналогичной локализации, с учётом применённого метода компенсации прочности кости (если использовался); при инцизионной и трепанбиопсии – не меняется.

Так как эксцизионная биопсия по своей сути и объёму является полноценным, адекватным установленному клинически и по результатам применения инструментальных методов обследования, диагнозу КК, то дальнейшее ведение таких пациентов (при условии патоморфологической верификации диагноза) соответствует стандартному: критерием излечения является восстановление костной структуры или отсутствие клинико-рентгенологических признаков рецидива в течение 5 лет.

Учитывая изложенное, контрольные осмотры и рентгенологическое обследование пациентов после выполнения эксцизионной биопсии (при отсутствии других показаний) необходимо проводить в сроки 3, 6 и 12 месяцев после операции, а затем ежегодно.

Удаление металлоконструкций в случаях применения остеосинтеза (в т.ч. превентивного) при эксцизионной биопсии осуществляется по показаниям и в сроки, соответствующие применяемым при переломах аналогичных локализаций у пациентов соответствующих возрастных групп.

Этап 4. Патоморфологическая верификация диагноза КК длинных трубчатых костей у детей

Этап выполняется в специализированном учреждении здравоохранения 3 или 4 уровня.

Патоморфологическому исследованию подлежит весь удаляемый во время вмешательств материал. При их выполнении желательно присутствие в операционной врача-патоморфолога, который может оценить качество и достаточность забираемого материала непосредственно во время операции. Окончательный диагноз устанавливается по данным патоморфологического исследования удалённых тканей.

С целью морфологической верификации клинико-рентгенологического диагноза КК необходимо выполнение гистологических исследований с применением рутинных методов (окраска гематоксилин-эозином, по Ван-Гизон) и иммуногистохимических исследований.

4.1. Макроскопический анализ операционного материала

В случаях ПКК макроскопически операционный материал представлен мелкими фрагментами фибробластической или костной ткани. Фибробластическая часть материала местами приобретает листовидную форму толщиной менее 1 мм.

В случаях АКК макроскопически операционный материал представлен фрагментами костной и мягкой тканей. Операционный материал содержит красно-коричневую зернистую ткань, как правило, вместе с губчатой костной. При этом макроскопическая картина отличается на различных стадиях развития АКК. На литической стадии наружная оболочка мягкотканного компонента очень тонкая, при её разрыве высвобождается некоторое количество крови (геморрагической жидкости). На разрезе видны полости различных размеров, заполненные кровью и разделённые соединительнотканными перегородками. На стадии стабилизации АКК определяется хорошо сформированная, отграниченная от окружающих мягких тканей «скорлупа». Содержимое таких кист темно-геморрагическое. На разрезе ткань перегородок утолщена, имеет мясистый вид.

4.2. Микроскопическое исследование материала

Микроскопически стенка ПКК выстлана фибробластической мембраной с плоским ограниченным слоем костных балок. В соединительнотканной стенке могут наблюдаться мелкие очаги остеогенеза и единичные гигантские клетки типа остеокластов.

Микроскопически АКК состоит из заполненных кровью кистозных пространств различных размеров, разделённых тонкими фибробластическими перегородками. В оболочках АКК содержатся многоядерные гигантские клетки остеокластического типа, глыбки остеоида или вновь образованные примитивные, слабо обызвествленные костные структуры, отмечается обилие кровенос-

ных сосудов и отложения гемосидерина. Остеогенез имеет особый характер остеоид располагается линейно вдоль стенок патологической полости.

4.3. Иммуногистохимическое исследование материала

Иммуногистохимические исследования используются в сложных для диагностики случаях с целью дифференциации КК от ГКО и телеангиэктатической формы остеогенной саркомы (TE-OsteoSA). В панель входят: Osteonectin (остеобластическое происхождение опухоли), Ki-67 (определение индекса пролиферативной активности), CD-68 (выявление гигантских многоядерных клеток) и CD-34 (выявление ангиогенеза). Для ГКО характерна выраженная экспрессия CD-68, а индекс пролиферативной активности (Ki-67) составляет в среднем 5%. Для TE-OsteoSA характерны положительная экспрессия Osteonectin (100%), индекс Ki-67 составляет свыше 35%, отмечается выраженная позитивная реакция CD-34.

Дальнейшее лечение проводится в соответствии с уточнённым (морфологически верифицированным) расширенным диагнозом в специализированном учреждении здравоохранения 3 или 4 уровня.

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ И МЕТОДЫ ИХ ПРОФИЛАКТИКИ

Интраоперационные осложнения:

- повреждение магистральных сосудов, нервных стволов и иных анатомических образований (при всех видах биопсий) – профилактика заключается в правильном выборе хирургического доступа, осторожности при его выполнении, при заборе материала (удалении новообразования);

- перелом кости (при инцизионной и эксцизионной биопсиях) – профилактика заключается в адекватном планировании объёма хирургического вмешательства, бережном выполнении биопсии;

- неполное удаление новообразования (при эксцизионной биопсии) – профилактика заключается в полноценном дооперационном обследовании, адекватном планировании вида биопсии, полноценном интраоперационном контроле;

- некорректное стояние трансплантатов и (или) металлофиксаторов (при эксцизионной биопсии) – профилактика заключается в полноценном интраоперационном контроле.

Послеоперационные осложнения:

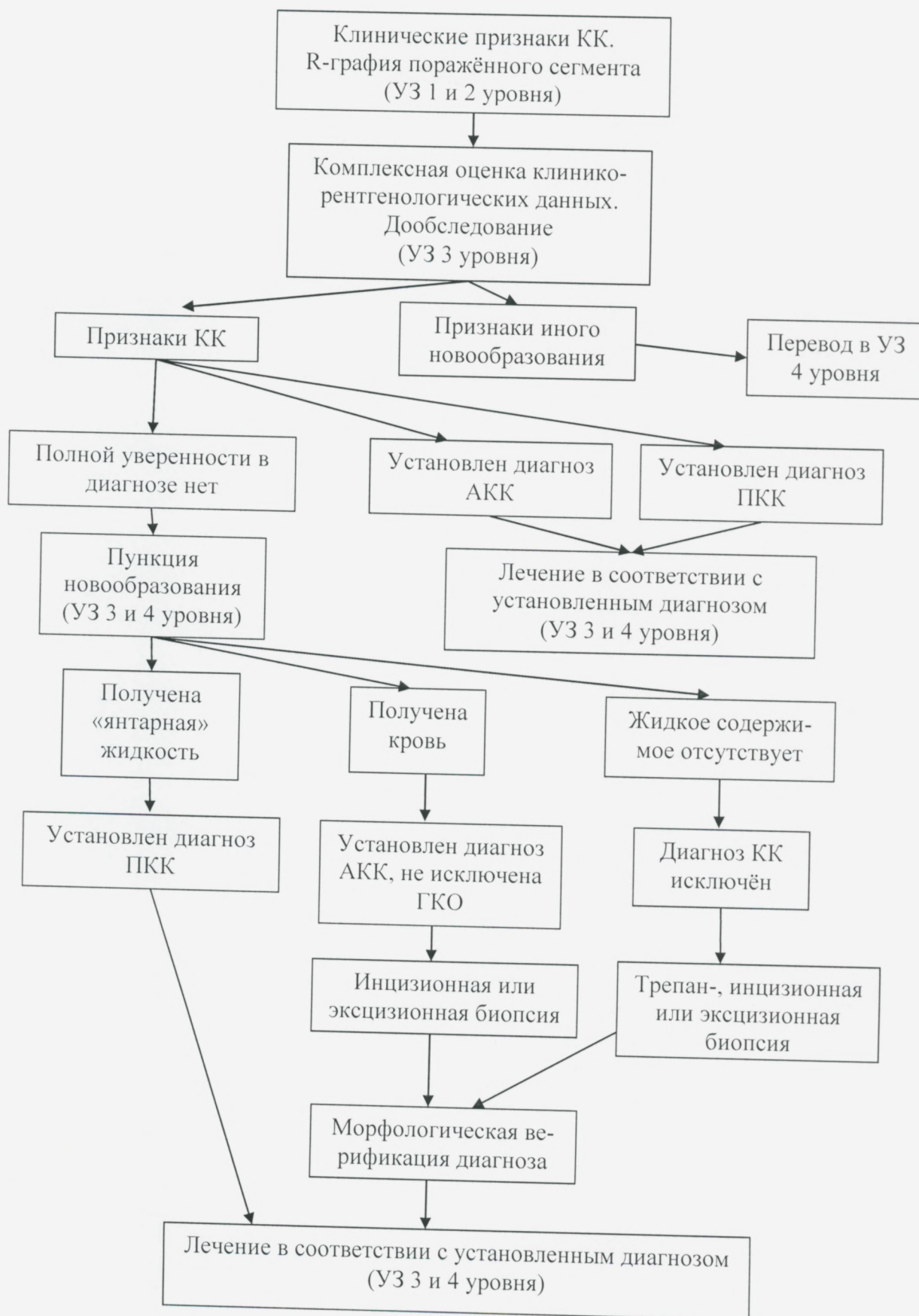
- нагноение послеоперационной раны (при всех видах биопсий) может потребовать её ревизии, некрэктомии и, при эксцизионной биопсии, удаления трансплантатов и (или) металлоконструкций;

- патологический перелом (при всех видах биопсий) связан с неадекватной оценкой остаточной прочности кости и недостаточной её компенсацией. Лечение проводится по общим правилам лечения патологических переломов.

- нарушения консолидации и (или) органной перестройки трансплантатов (при эксцизионной биопсии) могут быть связаны с тяжестью вмешательства, неадекватным нагрузочным режимом и сопутствующей патологией. Лечение зависит от конкретной причины;

- нестабильность трансплантатов и (или) металлоконструкций (при эксцизионной биопсии) возможна при неадекватной костной пластике или остеосинтезе, неадекватном нагрузочном режиме. Лечение зависит от конкретной причины.

Алгоритм диагностики костных кист трубчатых костей у детей



«УТВЕРЖДАЮ»

руководитель учреждения,
в котором проведено внедрение

« ____ » _____ 20 г.

АКТ О ВНЕДРЕНИИ

1. Наименование предложения для внедрения: инструкция по применению «АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ КОСТНЫХ КИСТ ДЛИННЫХ ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ»
2. Адрес исполнителей и кем предложено:
РНПЦ травматологии и ортопедии, 220024 г. Минск, ул. Кижеватова 60 корп.4
Шпилевский И.Э. Соколовский О.А., Пашкевич Л.А., Мохаммади Т.М.
3. Источник информации: Инструкция по применению
4. Где и кем внедрено: _____
(наименование лечебного учреждения)

5. Общее количество наблюдений _____
Результаты применения метода за период с _____ по _____
положительные (количество наблюдений) _____
отрицательные (количество наблюдений) _____
неопределённые (количество наблюдений) _____
6. Эффективность внедрения (простота и экономичность, повышение эффективности лечения, снижение частоты осложнений и другие показатели) _____

7. Замечания, предложения: _____

Дата _____

Подпись _____
ответственный за внедрение

Примечание:

1. п.п. 4-8 заполняются организацией, внедрившей разработку.
2. Акт внедрения направляется организации-разработчику, наименование которой приведено в п. 2.