

и средней черепной ямке. Такие хондросаркомы именуются как первичные и могут граadirоваться как Grade I, II, III [1, 12]. Данная классификация предложена в 1943 г. Jaffe и Lichtenstein для хондросарком длинных костей и обновлена в 1977 г. Evans и др. [13–15]. Суть другой теории в том, что хондросаркома развивается в результате процесса окостенения хряща, что явно прослеживается в развитии хондросарком гортани, так наиболее часто возникают в щитовидном и перстневидном хрящах, нежели в надгортаннике. Наконец, общеизвестно, хондросаркома образуется на фоне существующих энхондром и развивается в результате малигнизации. Такие хондросаркомы именуются вторичными. Эти процессы возникают при наследственных заболеваниях, таких как болезнь Олле и синдром Маффуччи, причиной которых являются мутации IDH1 и IDH2 [16–18]. Основной сложностью при постановке диагноза хондросаркомы являются трудности при гистологическом исследовании, вследствие того что морфология хондромы и высококодифференцированной хондросаркомы схожа. Но существуют критерии, с помощью которых можно выполнить дифференциальную диагностику. Эти критерии включают оценку размера ядра, гиперхроматизма, клеточного состава опухоли и количества митозов. Хотя критерии кажутся простыми, к примеру, размер ядра в хондромах мал по сравнению с хондроцитами, а митозы отсутствуют в хондросаркомах, применение этих критериев в клинической практике оказалось сложной задачей. Нюансы в интерпретации, вероятно, объясняют сообщаемые высокие различия между наблюдателями в отношении гистологической классификации [19]. Существует ряд гистологических подтипов хондросаркомы, включая периостальную, мезенхимальную и светлоклеточную хондросаркому, каждый из которых может возникать в области головы и шеи. Редкая периостальная хондросаркома представляет собой опухоль I или II степени, «застывшую» на поверхности кости. Считается, что эти опухоли возникают из надкостницы и поражают прилегающие мягкие ткани, подлежащую кору кости и, что очень редко, костный мозг [20]. Однако центр роста всегда внекостный. Инвазия мягких тканей и коры вместе с большим размером помогает отличить периостальную хондросаркому от периостальной хондромы [20]. Мезенхимальную хондросаркому довольно легко распознать по ее типичному внешнему виду «двухфазной» опухоли, состоящей из узелков или островков дифференцированного хряща на фоне упакованных небольших круглых клеток, похожих на те, что наблюдаются при саркоме Юинга, и расположенных характерным образом и с наличием мутаций IDH1 и IDH2. Листы гликогенизированных клеток с отчетливой плаз-

малеммой, бледной цитоплазмой, центральными небольшими ядрами с небольшой атипией или митотической активностью, ограниченным матриксом, и отсутствием мутаций IDH1 и IDH2 характеризуют светлоклеточную хондросаркому [20]. Клиническая картина хондросаркомы гортани весьма неспецифична, наиболее часто пациенты отмечают появление одышки и дисфонию, что является крайне неинформативным признаком, и основную роль при этом играют инструментальные методы исследования. Основным методом диагностической визуализации является КТ, при которой выявляются характерные черты опухоли – гиподенсированное, четко определенное образование с кальцификацией внутри с разрушением хряща и деформацией структуры. Хондросаркома будет проявляться как расширение пораженного хряща с низким затуханием на КТ-изображениях [13]. Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с 18-фтордезоксиглюкозой не позволяет отличить доброкачественные от злокачественных хондрогенных поражений, идентифицирующих метастатическое заболевание или отличающих рецидивирующую опухоль от послеоперационных изменений из-за низкой метаболической активности в опухолях низкой степени злокачественности [13]. Магнитно-резонансная томография (МРТ) является дополнительным методом диагностики, позволяющим оценить вовлечение мягких тканей в опухолевый процесс [13]. Хондросаркома гортани менее агрессивна в сравнении с другими локализациями, она характеризуется медленным ростом и чаще диагностируется на ранних стадиях дифференциальной диагностики. К тому же риск метастазирования данной опухоли крайне невысок, и метастазы возникают редко (8,5%) [21]. И если они и возникают, чаще встречаются в легких и костях скелета. Учитывая все эти факты, хирургическое лечение является методом выбора. Тип операции зависит от гистологической степени злокачественности, степени распространения и локализации опухоли [22–24]. Выбор консервативных вариантов хирургического вмешательства определяется локализацией первичного новообразования. Несмотря на то что целью лечения является радикальное удаление, границы резекции трудно определить, особенно при органосохранном хирургическом вмешательстве.

Хирургический доступ (открытый или эндоскопический) часто выбирают в случае хондросаркомы низкой степени злокачественности в целях сохранения органа. Эндоскопический доступ обычно применяется при опухолях небольших размеров, чаще с использованием различных вариантов лазерной терапии, при этом можно использовать три типа. CO<sub>2</sub>-лазер, применение которого наиболее оправдано в случае стеноза