

Barwnikowe guzkowo-kosmkowe zapalenie błony maziowej – różnorodność postaci, niespójność nomenklatury i postępowanie. Studium przypadków

Pigmented Villonodular Synovitis – Various Manifestations, Inconsistent Terminology and Treatment. Cases Study

**Paweł Kokoszka^(A,B,D,E,F), Waldemar Woźniak^(A,B,D,E), Łukasz Łapaj^(D,E,F),
Jacek Kruczyński^(A,D,E,G)**

Klinika Ortopedii Ogólnej, Onkologicznej i Traumatologii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu, Polska
Department of General Orthopedics, Orthopedic Oncology and Traumatology, Poznań University of Medical Sciences, Poland

STRESZCZENIE

Barwnikowe guzkowo-kosmkowe zapalenie błony maziowej (pigmented villonodular synovitis – PVNS) oraz guz olbrzymiokomórkowy pochewek ścięgnistych (tenosynovial giant cell tumor – TGCT) występujące w postaciach klinicznych: ograniczonej i rozlanej, stanowią różnorodną grupę zmian rozrostowych w obrębie stawów i pochewek ścięgnistych. Niejednoznaczna i niespójna nomenklatura dotycząca schorzenia utrudnia komunikację na linii pacjent – ortopeda – radiolog – histopatolog, mogąc prowadzić do nieporozumień i opóźnień we wdrożeniu właściwego leczenia. W niniejszej pracy prezentujemy trzy przypadki PVNS/TGCT (pochewki ścięgnistej prostownika palca czwartego, stawu biodrowego po powierzchniowej endoprotezoplastyce, pochewki ścięgnistej zginacza długiego palucha) oraz sugestie dotyczące unifikacji nomenklatury i postępowania diagnostyczno-terapeutycznego.

Słowa kluczowe: barwnikowe guzkowo-kosmkowe zapalenie błony maziowej, guz olbrzymiokomórkowy pochewek ścięgnistych, mazőwczak

SUMMARY

Pigmented villonodular synovitis (PVNS) as well as tenosynovial giant cell tumor (TGCT) are both diagnosed and described in two forms, namely a localized and diffuse type. They form a diverse group of proliferative lesions in articular synovium and tendon sheaths. The inconsistent terminology impedes communication between patients, orthopedic surgeons, radiologists and pathologists, leading to misunderstandings and delaying treatment. In this paper, we present three cases of PVNS/TGCT (involving the fourth toe extensor tendon sheath, hip joint after resurfacing and flexor hallucis longus tendon sheath) together with suggestions regarding the unification of the terminology as well as diagnosis and treatment.

Key words: pigmented villonodular synovitis, tenosynovial giant cell tumor, benign synovioma

WSTĘP

Barwnikowe guzkowo-kosmkowe zapalenie błony maziowej (PVNS) uznaje się za rzadko występującą, łagodną zmianę rozrostową, o cechach wzrostu potencjalnie agresywnego z tendencją do nawrotów, lokalizującą się zarówno w obrębie stawów, jak i pochewek ścięgnistych [1]. Po raz pierwszy zostało przedstawione przez Chassaignaca w 1852 r., natomiast pełniejszy opis wraz z kryteriami rozpoznania (złogi hemosyderyny, infiltracja histiocytów, komórki olbrzymie) zaprezentował w 1941 r. Jaffe [2]. Niejednorodność obrazu klinicznego schorzenia, mnogość lokalizacji występowania, różnorodność dostępnej diagnostyki obrazowej i nieusystematyzowane nazewnictwo nie ułatwiają zadania, zarówno na etapie stawiania wstępniego rozpoznania, jak i podczas komunikacji na linii ortopeda – radiolog – histopatolog [3-5]. Leczeniem z wyboru we wszystkich typach PVNS jest całkowita resekcja tkanek zajętych procesem chorobowym [1,4,6,7].

Celem niniejszej pracy jest prezentacja trzech nietypowych przypadków PVNS/TGCT i związanych z nimi możliwości diagnostycznych. Prezentujemy niespójności w zakresie stosowanej nomenklatury oraz podsumowanie zalecanego postępowania w przypadku podejrzenia PVNS u pacjenta.

PRZYPADEK 1 – GUZ PALCA IV STOPY

Pacjent lat 24, przyjęty z powodu guza palca IV stopy lewej. Regularnie gra w piłkę nożną, stopniowy wzrost guza obserwował od 2 lat, początkowo traktując go jako krwiak/obrzek po licznych urazach stopy jakich doznawał w trakcie gry. Guz niebolesny przy palpacji, jak również podczas chodzenia bez obuwia. Dolegliwości bólowe wynikały z narastającego konfliktu z obuwием. W badaniu klinicznym guz lity, twardy, nieprzesuwalny względem podłożu. W badaniu RTG nie uwidoczniono zmian patologicznych w obrębie kości paliczków palca IV, widoczny poszerzony obrys tkanek miękkich palca. W USG: „uwidoczniono litą zmianę guzową, dobrze odgraniczoną od struktur sąsiednich, nienaciekającą okolicznych tkanek miękkich, o charakterze guza olbrzymiomykotowego pochewki ścięgnistej prostownika palców, wielkości 30x9x17mm” (Ryc. 1). Wobec braku cech złośliwości i nacieku tkanek otaczających w badaniach radiologicznych, odstąpiono od wykonywania MRI i zadecydowano o wyłuszczeniu guza. Śródoperacyjnie uwidoczniono żółtawo-brunatny guz, dobrze otorebkowany, o zwartej konsystencji, dobrze preparujący się na tępko. Wyłuszczono go w całości,

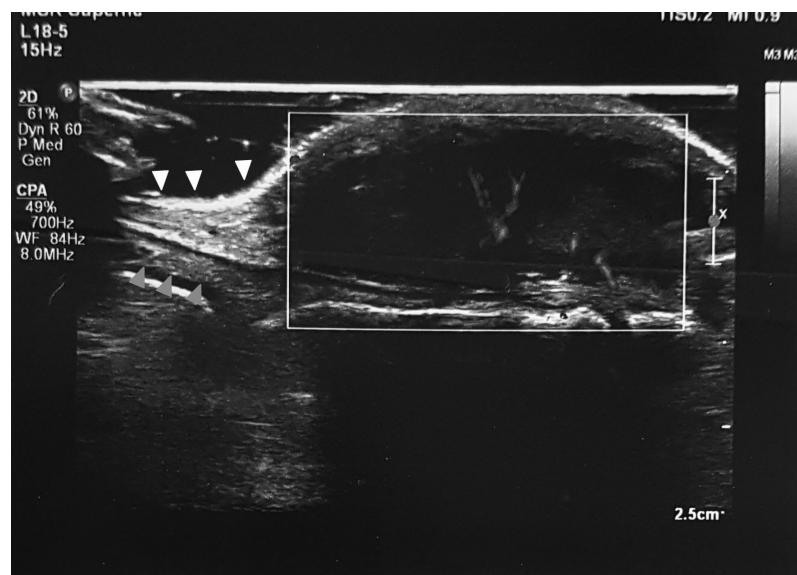
BACKGROUND

Pigmented villonodular synovitis (PVNS) is considered a rare benign proliferative lesion of a potentially aggressive growth pattern with a tendency to relapse. It develops within joints and in tendon sheaths [1]. PVNS was first described by Chassaignac in 1852, and a more thorough description with diagnostic criteria (hemosiderin deposits, histiocytic infiltration, giant cells) was presented in 1941 by Jaffe [2]. The heterogeneous clinical presentation of this disorder, multiple possible locations, variety of available diagnostic imaging methods and inconsistent terminology do not help, impeding both preliminary diagnosis and communication between orthopaedic surgeons, radiologists and pathologists [3-5]. Total resection of the affected tissues is a treatment of choice in all PVNS types [1,4,6,7].

The aim of this paper is to present three atypical cases of PVNS/TGCT and the diagnostic options associated with them. The paper presents the inconsistent terminology and a summary of the recommended management in patients with suspected PVNS.

CASE 1: FOURTH TOE TUMOR

A 24-year-old male patient was admitted to our center due to a tumor of the fourth toe of the left foot. The patient played football regularly and had been experiencing gradual growth of the tumor for 2 years, at first seeing it as a hematoma/edema resulting from numerous foot injuries sustained on the pitch. The tumor was painless on palpation and during walking without shoes. Pain was caused by an increasing conflict with footwear. A clinical examination showed a solid hard tumor which could not be moved against the underlying tissue. An X-ray did not show any pathological lesions within the phalanges of the fourth toe, but revealed a widened contour of the soft tissues of the toe. An ultrasound showed a solid well-defined nodular lesion in the form of a giant cell tumor of the tendon sheath of the toe extensor which did not infiltrate the surrounding tissues; the lesion was 30x9x17mm in size (Fig. 1). As there was no radiographic evidence of malignancy or infiltration of the surrounding tissues, an MRI was not performed and the decision was made to enucleate the tumor. Intraoperatively, a yellow/dark brown, well-encapsulated, solid tumor was found that was easy to



Ryc. 1. PVNS/TGCT palca IV – w obrazie USG. Białe strzałki – pochewka prostownika palca; Szare strzałki – ścięgno prostownika palca; Ramka – patologiczny rozrost tkanki

Fig. 1. PVNS/TGCT of fourth toe – ultrasound view. White arrows – extensor tendon sheath; Grey arrows – extensor tendon; Frame – pathological lesion



Ryc. 2. Wyeksponowana zmiana i loża po jej wypreparowaniu

Fig. 2. Exposed lesion and surroundings after resection

w dnie loży po guzie uwidoczniono nienaruszone ścięgno prostownika palca IV (Ryc. 2). Guz przesłano do badania histopatologicznego uzyskując następujący opis: „Tenosynovitis nodularis pigmentosa”. W trakcie 2-letniej obserwacji nie stwierdzono klinicznych wykładników nawrotu.

remove using blunt dissection. It was completely enucleated and an intact tendon of the fourth toe extensor was revealed at the base of the tumor cavity (Fig. 2). The tumor was sent for a histopathological examination, in which it was described as pigmented nodular tenosynovitis. Two-years' follow-up did not reveal any clinical evidence of a relapse.

PRZYPADEK 2 – ZŁAMANIE SZYJKI KOŚCI UDOWEJ POD ENDOPROTEZĄ POWIERZCHNIOWĄ

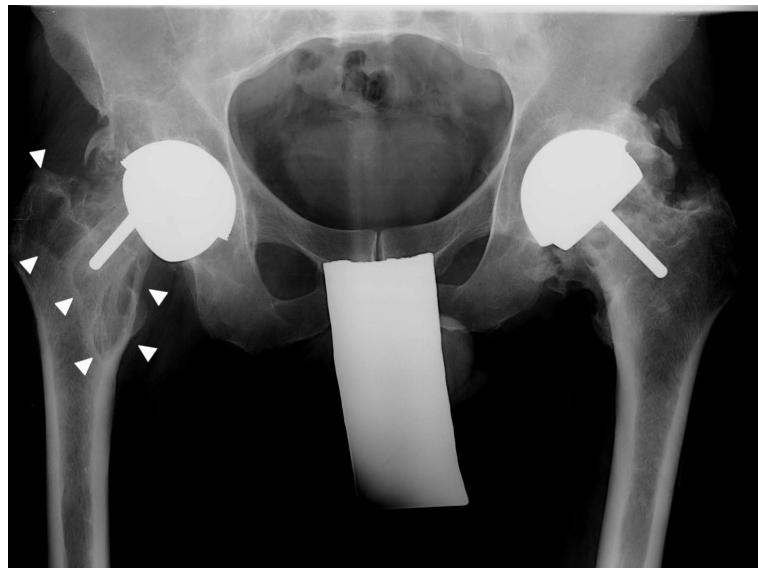
Pacjent lat 37, pierwotnie przyjęty na oddział z powodu silnych dolegliwości bólowych obu stawów biodrowych stopniowo narastających od około 4 lat. Nie podawał występowania schorzeń stawów biodrowych w dzieciństwie ani poważniejszych urazów w przeszłości. W RTG zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe obu stawów biodrowych (Ryc. 3), z licznymi torbielami w obu głowach i stropach panewek. Ze względu na młody wiek pacjenta, zadecydowano o wykonaniu endoprotezoplastyki powierzchniowej obu stawów biodrowych, rozpoczynając od prawego. Śródoperacyjnie stwierdzono nietypowe brunatne zabarwienie nadmiernie przeróżniętej błony maziowej, którą w większości usunięto, a fragment przekazano do badania histopatologicznego. Diagnoza histopatologiczna: „Synovitis villonodularis pigmentosa”. Rok później wykonano endoprotezoplastykę powierzchniową drugiego stawu biodrowego. Śródoperacyjnie także stwierdzono obecność przeróżniętej błony maziowej o brunatnym zabarwieniu. Wykonano synovektomię i uzyskano identyczne rozpoznanie histopatologiczne. Pacjent uzyskał ustąpienie dolegliwości bólowych i poprawę zakresu ruchów w obrębie obu stawów biodrowych. Po 3 latach od pierwszej operacji, zgłosił się z powodu wystąpienia nagłego bólu o znacznym nasileniu, uniemożliwiającego obciążanie prawej kończyny dolnej. W wykonanym badaniu RTG uwidoczniono przemieszczenie udowego komponentu endoprotezy ze złamaniem

CASE 2: FEMORAL NECK FRACTURE AFTER RESURFACING

A 37-year-old male patient was initially admitted to the department due to severe bilateral hip pain which had been gradually increasing for the past 4 years. He did not report a history of hip joint disease in childhood or any major injuries. An X-ray showed advanced osteoarthritis of both hips (Fig. 3) with multiple cysts in both heads and acetabular roofs. On account of the patient's young age, bilateral superficial arthroplasty of the hip was performed, starting with the right limb. Intraoperatively, atypically dark brown hypertrophic synovial membrane was revealed which was mostly removed and a fragment was sent for a histopathological examination. The histopathological diagnosis was pigmented villonodular synovitis. A year later the patient underwent superficial arthroplasty of the other hip joint. Intraoperatively, a dark brown hypertrophic synovial membrane was observed again. Synovectomy was performed; the histopathological diagnosis was the same as before. The pain was eliminated and the range of motion improved in both hips. The patient reported to the department 3 years after the primary surgery due to sudden severe pain which prevented him from loading the right lower limb. An X-ray showed a displaced femoral component of the implant with a stem fracture (Fig. 4) and extensive osteolysis within the femoral neck and the greater trochanter. A right femoral neck biopsy was performed, resulting in a diagnosis of pigmented villonodular



Ryc. 3. Przedoperacyjne RTG obu stawów biodrowych – zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe. Strzałkami oznaczono ubytki kostne
Fig. 3. Preoperative AP x-ray of both hips showing osteoarthritis. Arrows indicate bone loss



Ryc. 4. Obluzowanie udowego komponentu endoprotezy biodra prawego ze złamaniem trzpienia. Strzałkami oznaczono rozległe przejaśnienia w obrębie szyjki kości udowej spowodowane rozrostem PVNS/TGCT

Fig. 4. Femoral component loosening with stem fracture. Arrows indicate an extensive radiolucency within the right femoral neck caused by PVNS/TGCT

trzpienia (Ryc. 4) i rozległą osteolizę w obrębie szyjki kości udowej i krętarza większego. Wykonano biopsję szyjki kości udowej prawej, uzyskując rozpoznanie: „Synovitis vilonodularis pigmentosa. Fragmenty tkaniny ziarninowej z ziarniniakami olbrzymiokomórkowymi typu około ciała obcego”. Zadecydowano o usunięciu obu komponentów endoprotezy, wykonaniu możliwie pełnej synowektomii i implantacji całkowitej bezcementowej endoprotezy stawu. Śródoperacyjnie stwierdzono obluzowany komponent udowy, szyjkę kości udowej wypełnioną żółto-brunatną tkanką typu maziówkowego. Nieobluzowaną panewkę usunięto bez trudności, stwierdzając pod nią duży dwukomorowy ubytek tkanki kostnej również wypełniony tkanką typu maziówkowego. Możliwie doszczętnie usunięto tkankę maziówkową, ubytki w panewce wypełniono preparatem kościozastępczym, zaimplantowano panewkę systemu rewizyjnego TMT Zimmer z dodatkową stabilizacją śrubami oraz trzpień bezcementowy Corail DePuy (Ryc. 5). W dalszym etapie skierowano pacjenta na radioterapię. W trakcie 3-letniej obserwacji nie stwierdzono wznowy procesu rozrostowego w żadnym ze stawów biodrowych.

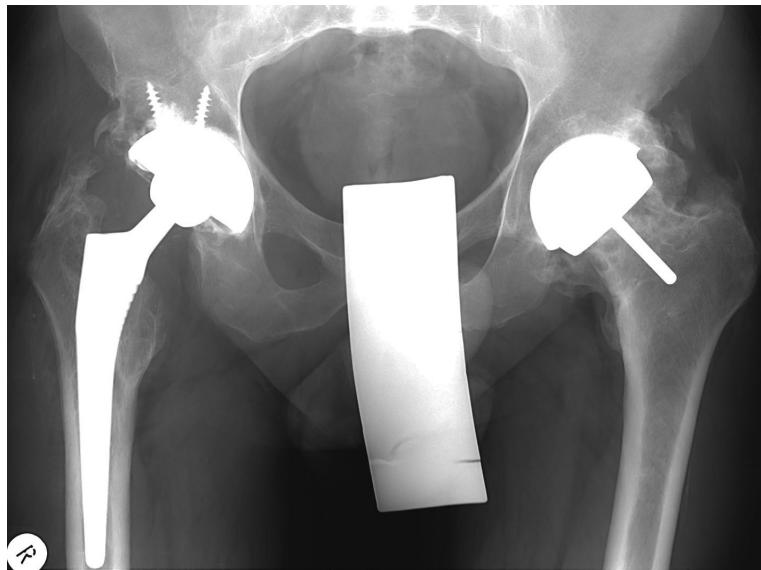
PRZYPADEK 3 – GUZ POCHEWKI ZGINACZA DŁUGIEGO PALUCHA

Pacjentka lat 23, przyjęta z powodu niewielkiego poszerzenia obrysu stępu lewego i dolegliwości bólowych spowodowanych uczuciem ciasnoty w obuwiu. Dolegliwości stopniowo narastały od ponad ro-

synovitis with fragments of granular tissue with foreign-body-type giant cell granulomas. A decision was made to remove both implant components, perform a synovectomy (as complete as possible) and implant a total uncemented endoprosthesis. Intraoperatively, the femoral component was found loosened and the femoral neck was filled with yellow/dark brown synovial-type tissue. The acetabulum was not loosened and was easily removed, revealing a large bicompartmental bone defect beneath, also filled with synovial-type tissue. The synovial tissue was removed as completely as possible, the acetabular defects were filled with a bone graft substitute, and a TMT Zimmer acetabular revision system with additional stabilization with screws and an uncemented Corail (DePuy) stem were implanted (Fig. 5). The patient was then referred for radiotherapy. During 3 years' follow-up, neither hip showed evidence of a relapse of the proliferative process.

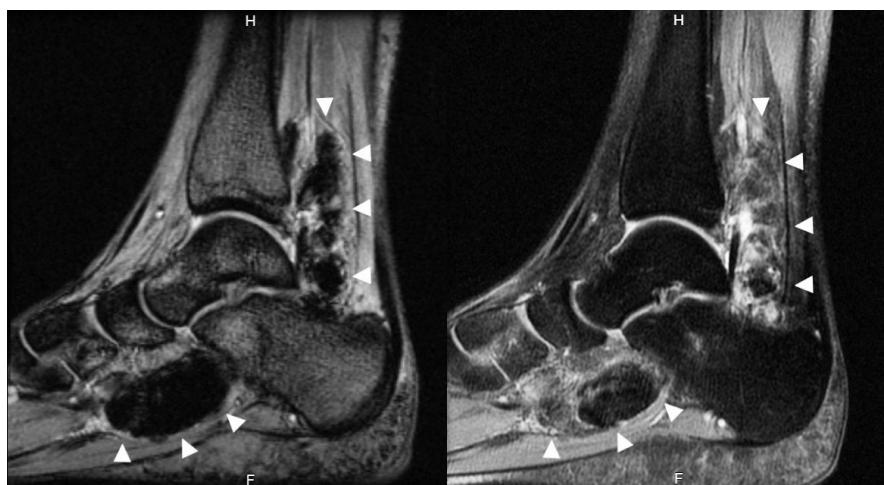
CASE 3: FLEXOR HALLUCIS LONGUS TENDON SHEATH TUMOR

A 23-year-old female patient was admitted due to a slightly widened contour of the left ankle and pain caused by a sensation of tightness when wearing shoes. The symptoms had been intensifying gradually for



Ryc. 5. Totalna bezcementowa endoprotezoplastyka prawego stawu biodrowego z rewizyjną panewką i stabilizacją śrubami – patologicznie zmienione tkanki usunięto w całości

Fig. 5. Uncemented total hip arthroplasty with revision cup stabilized with additional screws – pathological tissues have been completely removed



Ryc. 6. PVNS/TGCT zginacza długiego palucha w obrazie MR. Obniżenie sygnału w obrazach T1 i T2 zależnych. Strzałkami oznaczono patologiczny rozrost tkanki

Fig. 6. PVNS/TGCT of flexor hallucis longus. Decreased signal intensity on T1- and T2-weighted images. Arrows indicate pathological lesion

ku. W wykonanym badaniu MR (Ryc. 6) uwidoczniiono: „rozległą zmianę guzowatą o policyklicznych obrysach wzdłuż ścięgna zginacza długiego palucha (FHL) (...) Całkowita długość guza ok. 15 cm, szerokość do 20 mm. Zwraca uwagę duża ilość złogów hemosyderyny w obrębie zmiany. Șcięgno FHL o zachowanej ciągłości objęte przez guza. Pęczek naczyniowo-nerwowy kanału kostki przyśrodkowej modeluje się na zewnętrznym obwodzie guza, bez cech naciekania. Obraz wskazuje na guza olbrzymiokomórkowego pochewki ścięgna FHL”. Zadecydowa-

over a year. An MRI (Fig. 6) showed a large tumor with an irregular contour along the tendon of the flexor hallucis longus (FHL). The total length of the tumor was approx. 15 cm and the maximum width was 20 mm. Extensive hemosiderin deposition within the lesion was noteworthy. The tumor surrounded FHL tendon, whose continuity was preserved. The vasculo-neural bundle of the medial malleolus canal was deformed by the outer surface of the tumor; there was no evidence of infiltration. The appearance suggested an FHL tendon sheath giant cell tumor.



Ryc. 7. Dostęp operacyjny do kanału kostki przyśrodkowej. Nerw piszczelowy i naczynia krwionośne zostały odsunięte celem uwidocznienia zmiany w obrębie pochewki zginacza długiego palucha

Fig. 7. Surgical approach to medial malleolar canal. Tibial nerve and vascular bundle are retracted to visualize lesion in tendon sheath of FHL

no o usunięciu zmiany. Sródoperacyjnie uwidoczniono rozległy guz barwy brunatnej, leżący bezpośrednio pod pęczkiem naczyniowo-nerwowym, składający się z poszczególnych zrazików bezpośrednio sąsiadujących ze sobą (Ryc. 7). Po wypreparowaniu i odsumieniu pęczka, usunięto wszystkie części zmiany. Diagnoza histopatologiczna: „Tenosynovitis nodularis pigmentosa”. Okres obserwacji pacjentki bez klinicznych wykładek wznowy procesu wynosi 2 lata.

DYSKUSJA

Barwnikowe guzkowo-kosmkowe zapalenie błony maziowej jest schorzeniem o wielu obliczach klinicznych, którego objawy rozwijają się stopniowo na przestrzeni miesięcy, a nawet lat [1,8,9]. Częstość występowania w populacji jest dyskusyjna, w dostępnym piśmiennictwie jednym autorem, który opracował takie dane jest Myers i podaje ją na poziomie 1-2/1 000 000 [4]. Liczne opracowania poszczególnych przypadków [5,10-13] oraz pojedyncze badania na większych kilkudziesięcio-kilkuset osobowych grupach [4,9,14-16] zdają się przeczytać tak rzadkiemu występowaniu PVNS/TGCT. Wspomniane prace przynoszą natomiast sprzeczne informacje w kwestii danych epidemiologicznych, takich jak średnia wieku pacjentów czy rozkład według płci [4,9,14-16]. Postawienie trafnej diagnozy dodatkowo utrudnia fakt występowania niespójnego nazewnictwa dotyczącego objawów zarówno radiologicznych, jak i histopatologicznych. Nadal w piśmiennictwie równolegle, niezależnie od siebie bądź zamiennie funkcjonują pojęcia: barwnikowe guzkowo-kosmkowe zapalenie błony maziowej (PVNS – pigmented villono-

The decision was made to resect the lesion. Intraoperatively, a large dark brown tumor was found located directly under the vasculo-neural bundle, consisting of individual immediately neighboring lobules (Fig. 7). Once the bundle had been dissected and retracted, all parts of the lesion were removed. Histopathologically, the tumor was diagnosed as pigmented nodular tenosynovitis. The patient was followed up for 2 years without clinical evidence of a relapse.

DISCUSSION

Pigmented villonodular synovitis has many clinical presentations and its symptoms develop gradually over months or even years [1;8;9]. Its prevalence is debatable; in the available literature such data has been provided only by Myers, who reported it at 1-2 cases/1 000 000 [4]. Numerous reports of individual cases [5,10-13] and scarce studies of larger study groups of several dozen or hundred people [4,9,14-16] seem to prove that PVNS/TGCT is not so rare. However, these works present contradictory epidemiological data, such as mean patient age or distribution by gender [4,9;14-16]. Formulating the right diagnosis is also hindered by the fact that the terminology describing this problem is inconsistent with respect to both radiographic and histopathological findings. In the literature, two terms continue to be used independently or interchangeably: pigmented villonodular synovitis (PVNS) and tenosynovial giant cell tumor (TGCT). The diffuse form of PVNS/TGCT is usually found in joints (knee, hip, ankle, shoulder), while the name “localized PVNS” is often used interchangeably with TGCT to describe lesions

dular synovitis) i guz olbrzymiokomórkowy pochewek ścięgnistych (TGCT – tenosynovial giant cell tumor). Postać rozlana PVNS/TGCT występuje zwykle w stawach (kolanowy, biodrowy, skokowy, barkowy), natomiast określenie: postać ograniczona/lokalna PVNS często bywa wykorzystywane zamienianie z rozpoznaniem TGCT do opisu zmian w pochewkach ścięgnistych. Kryteria rozróżnienia obu pojęć pozostają niejasne i w praktyce wykorzystywane są jako synonimy [1,12]. Inne terminy o znaczeniu historycznym, jak: benign synovioma, xanthoma, xantogranulloma, aktualnie nie są stosowane [1,5, 17,18]. Histologicznie PVNS, wbrew nazwie, nie wykazuje cech zapalenia, lecz rozplem reaktywny [1], ponadto wydaje się wywodzić ze wspólnej linii komórkowej wraz z guzem olbrzymiokomórkowym kości [19]. Cechuje się także wysoką ekspresją receptora dla CSF1 (czynnika stymulującego wzrost kolonii makrofagów) [20,21] Abstrahując od różnorodności terminów, już klasifikacja guzów wg WHO z 2002 r. (aktualnie obowiązuje 4-ta edycja z 2013r.) wskazuje jako najistotniejszy podział guzów olbrzymiokomórkowych tkanek miękkich (giant cell tumor of tendon sheath) na postacie: ograniczoną (localized) i rozlaną (diffuse-type). Postać ograniczona jest również określana jako: „tenosynovial giant cell tumor” oraz „nodular tenosynovitis”. Natomiast postać rozlana nazywana jest terminami: „pigmented villonodular synovitis”, „pigmented villonodular tenosynovitis”. Postać ograniczona charakteryzuje się powolnym, niebolesnym, trwającym wiele miesięcy wzrostem, dającym obraz dobrze odgraniczonej od otoczenia zmiany, mogącej modelować powierzchnię przylegającej kości, bez cech nacieku. Postać rozlana natomiast, charakteryzuje się obecnością dolegliwości bólowych, obrzęków i ograniczenia ruchomości w zajętym stawie z występowaniem krwistych wysięków. Objawy mogą rozwijać się stopniowo, latami, prowadząc do destrukcji powierzchni stawowych i rozwoju zmian zwydrodnieniowych [1]. Opisywane są także przypadki przerzutów nawet po kilku latach po leczeniu operacyjnym [1,22,23], jak również przypadki agresywnej miejscowej wznowy [1,24,25].

Sugerujemy następujące postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne w przypadku zaobserwowania u pacjenta nietypowego poszerzenia obrysu stawu bądź pochewki ścięgnistej – utrzymującego się stale, o stopniowej progresji – początkowo niebolesnego, z czasem dającego objawy z powodu konfliktu z okolicznymi strukturami anatomicznymi bądź elementami ubioru. Pierwszy etap stanowi diagnostyka obrazowa. Dla zmian polożonych powierzchownie pod skórą, sugerujemy USG i RTG. USG pozwoli na ocenę położenia, punktu wyjścia i rozległości zmiany, nato-

in the tendon sheaths. The criteria for distinguishing the two terms remain unclear and in practice these names are used as synonyms [1,12]. Other historical terms, such as benign synovioma, xanthoma or xantogranulloma, are not used anymore [1,5,17,18]. Histologically, despite its name, PVNS shows no features of inflammation, but is a reactive proliferation [1]; moreover, it seems to originate from the same cell line as giant cell tumor of bone [19]. It is also characterized by high expression of the CSF1 (macrophage colony-stimulating factor) receptor [20,21]. Leaving aside the terminological variety, even according to the 2002 WHO tumor classification (the latest, 4th, edition was published in 2013), the most important division of giant cell tumors of tendon sheaths is into localized and diffuse-type tumors. The localized form is also called tenosynovial giant cell tumor and nodular tenosynovitis, while the diffuse type is referred to as pigmented villonodular synovitis and pigmented villonodular tenosynovitis. The localized form is characterized by slow, painless growth extending over many months and the lesion appears well-defined against its surroundings, may deform the surface of the adjacent bone and shows no evidence of infiltration. In turn, the diffuse type is accompanied by pain, edema and limited mobility of the affected joint as well as the presence of bloody exudates. The symptoms may develop gradually over many years, leading to articular surface destruction and degenerative changes [1]. Metastases developing even several years after surgical treatment [1,22,23] and patients with aggressive relapses have been described [1,24,25].

We suggest the following framework of diagnostic work-up and therapeutic management in patients with atypically widened contours of a joint or tendon sheath that is persistent and gradually progressive, painless at first, but later symptomatic due to a conflict with the surrounding anatomical structures or items of clothing. The first stage consists in diagnostic imaging. In the case of superficial lesions located under the skin, we suggest the use of ultrasound and radiography. An ultrasound will allow for assessing the location, origin and size of the lesion, while an X-ray will help determine potential involvement of bone structures or confirm damage to articular surfaces. In ambiguous cases, or in order to assess deeper-lying structures, MRI will be useful. This examination will often show the presence of hemosiderin deposits within the pathological tissue, which appears hypointense on T1- and T2-weighted images [7,13]. Synovial fluid testing, suggested by rheumatologists in the diagnostic work-up for PVNS, is not a common method and its use is limited only to arti-

miast RTG pozwoli ustalić ewentualne objęcie patologią struktur kostnych lub potwierdzić uszkodzenie powierzchni stawowych. W przypadkach wątpliwych bądź dla oceny struktur głębiej położonych pomocne będzie MR, w którym dość charakterystyczna jest obecność złogów hemosyderyny w obrębie patologicznej tkanki, która wykazuje obniżony sygnał w obrachach T1 i T2 zależnych [7,13]. Postulowane przez reumatologów badanie płynu stawowego w diagnostyce PVNS nie jest metodą rozpowszechnioną i ma ograniczone zastosowanie tylko dla postaci stawowych [26]. Leczenie operacyjne w przypadku postaci pochewkowej-ograniczonej zwykle nie nastręcza trudności. Zmiana daje się wypreparować na tępko w całości, a szczególnie nie jest zajęte procesem chorobowym. Natomiast postać stawowa wymaga doszczętnego usunięcia zmienionej błony maziowej. Szczególnie w przypadku postaci rozlanej należy sprawdzić wszystkie zachłyki w obrębie stawu, aby nie zostawić żadnych fragmentów patologicznie zmienionej tkanki, gdyż prowadzi to do wznowy procesu rozrostowego [1,24,25,27]. Wówczas sugerowanym postępowaniem jest radioterapia lub ponowna resekcja zmiany i następowa radioterapia [1,24,27]. Jeżeli na którymkolwiek z etapów leczenia operacyjnego stwierdza się uszkodzenie powierzchni stawowych przez proces chorobowy, rozwiązaniem przynoszącym najlepszy efekt funkcjonalny jest totalna endoprotezoplastyka stawu [6]. W fazie badań i testów znajdują się inhibitory kinazy białkowo – tyrozynowej, Imatynib, którego działanie oparte jest o receptor CSF1. Jednak rachunek potencjalnych korzyści w stosunku do ryzyka toksyczności leku jest niejednoznaczny [28].

PODSUMOWANIE

Wobec powszechnie stosowanych synonimicznie nazw PVNS i TGCT, zapis tych terminów łącznie: „PVNS/TGCT” wydaje się najwłaściwszy. W aspekcie klinicznym, terapeutycznym i rokowniczym najistotniejszy jest podział PVNS/TGCT na postacie: ograniczoną i rozlaną. Kompletnie rozpoznanie powinno zawierać: termin „PVNS/TGCT” wskazujący jednostkę chorobową, lokalizację anatomiczną (staw/pochewka ścięgnista) oraz postać (ograniczoną/rozlaną).

W leczeniu PVNS/TGCT najważniejsza jest doszczętność pierwotnej resekcji zmiany, jednak spełnienie tego warunku w postaci rozlanej jest trudne. W przypadku wznowy, leczenie powinno być prowadzone w porozumieniu z ośrodkiem prowadzącym radioterapię.

cular lesions [26]. Surgical treatment is usually simple in the localized tendon sheath type as the lesion can be fully removed by blunt dissection and the tendon is not involved. The articular form, however, requires complete removal of the affected synovial membrane. All the recesses of the joint need to be checked, particularly in the case of the diffuse form, so as not to leave any fragment of the pathological tissue, as this results in recurrence of proliferation [1,24,25,27]. In such cases, suggested treatment consists in radiotherapy alone or in a repeat resection of the lesion, followed by radiotherapy [1,24,27]. If articular surface damage caused by the pathology is identified at any stage of the surgical treatment, the best functional effect is achieved with total joint replacement [6]. Tyrosine-kinase inhibitors (imatinib) are being investigated as potential treatment; their mechanism of action is mediated by the CSF1 receptor. However, the ratio of potential benefits to the risk of drug toxicity is uncertain [28].

CONCLUSION

Seeing that the terms PVNS and TGCT are commonly used as synonyms, it seems appropriate to combine them into one name (PVNS/TGCT). From the clinical, therapeutic and prognostic point of view, the most important issue is the division of PVNS/TGCT into a localized and diffuse form. A full diagnosis should include the term “PVNS/TGCT”, indicating the disease, anatomical location (joint/tendon sheath) and form (localized/ diffuse).

A key part of PVNS/TGCT treatment consists in complete primary removal of the lesion; however, meeting this goal is difficult in the case of diffuse lesions. In the case of a relapse, the treatment should be conducted in consultation with a radiotherapy center.

PIŚMIENNICTWO / REFERENCES

1. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, redd. WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2013.
2. Jaffe HL, Lichtenstein L, Suro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. Arch Pathol 2016; 31: 731-65.
3. Docken WP. Pigmented villonodular synovitis. Ann Rheum Dis 1997; 56: 336.
4. Myers BW, Masi AT. Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis: a clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review. Medicine (Baltimore) 1980; 59: 223-38.
5. Panasiuk M, Iwanski A. Diagnostic difficulties in pigmented villonodular synovitis. Presentation of cases. Ortop Traumatol Rehabil 2008;10: 613-9.
6. Mankin H, Trahan C, Hornicek F. Pigmented villonodular synovitis of joints. J Surg Oncol 2011; 103: 386-9.
7. Sharma H, Jane MJ, Reid R. Pigmented villonodular synovitis: Diagnostic pitfalls and management strategy. Current Orthopaedics 2005; 19: 215-22.
8. Gelhorn HL, Tong S, McQuarrie K, et al. Patient-reported Symptoms of Tenosynovial Giant Cell Tumors. Clin Ther 2016; 38: 778-93.
9. Sharma H, Jane MJ, Reid R. Pigmented villonodular synovitis of the foot and ankle: Forty years of experience from the Scottish bone tumor registry. J Foot Ankle Surg 2006; 45: 329-36.
10. Li X, Williams P, Curry EJ, Hannafin JA. Unusual Presentation of Anterior Knee Pain in Elite Female Athletes: Report of Two Cases. Orthop Rev 2016; 8: 6291.
11. Lu H, Chen Q, Shen H. Pigmented villonodular synovitis of the elbow with radial, median and ulnar nerve compression. Int J Clin Exp Pathol 2015; 8: 145-9.
12. Lucas DR. Tenosynovial giant cell tumor: case report and review. Arch Pathol Lab Med 2012; 136: 901-6.
13. Sannanjan B, Shah HU, Laxman V, Nagesh C. PVNS or pseudo aneurysm: MRI-problem solving or misleading? Indian J Radiol Imaging 2015;25: 60-2.
14. Ma X, Shi G, Xia C, Liu H, He J, Jin W. Pigmented villonodular synovitis: a retrospective study of seventy five cases (eighty one joints). Int Orthop 2013; 37: 1165-70.
15. Sharma H, Rana B, Mahendra A, Jane MJ, Reid R. Outcome of 17 pigmented villonodular synovitis (PVNS) of the knee at 6 years mean follow-up. Knee 2007; 14: 390-4.
16. Xie GP, Jiang N, Liang CX, et al. Pigmented villonodular synovitis: a retrospective multicenter study of 237 cases. PLoS One 2015; 10: e0121451.
17. Byers PD, Cotton RE, Deacon OW, et al. The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. J Bone Joint Surg Br 1968; 50: 290-305.
18. Dandy DJ, Rao NS. Benign synovioma causing internal derangement of the knee. A report of nine cases. J Bone Joint Surg Br 1990; 72: 641-2.
19. Anazawa U, Hanaoka H, Shiraishi T, Morioka H, Morii T, Toyama Y. Similarities between giant cell tumor of bone, giant cell tumor of tendon sheath, and pigmented villonodular synovitis concerning ultrastructural cytochemical features of multinucleated giant cells and mononuclear stromal cells. Ultrastruct Pathol 2006; 30: 151-8.
20. Cupp JS, Miller MA, Montgomery KD, et al. Translocation and expression of CSF1 in pigmented villonodular synovitis, tenosynovial giant cell tumor, rheumatoid arthritis and other reactive synovitides. Am J Surg Pathol 2007; 31: 970-6.
21. West RB, Rubin BP, Miller MA, et al. A landscape effect in tenosynovial giant-cell tumor from activation of CSF1 expression by a translocation in a minority of tumor cells. Proc Natl Acad Sci USA 2006; 103: 690-5.
22. Asano N, Yoshida A, Kobayashi E, Yamaguchi T, Kawai A. Multiple metastases from histologically benign intraarticular diffuse-type tenosynovial giant cell tumor: a case report. Hum Pathol 2014; 45: 2355-8.
23. Righi A, Gambarotti M, Sbaraglia M, et al. Metastasizing tenosynovial giant cell tumour, diffuse type/pigmented villonodular synovitis. Clin Sarcoma Res 2015; 5: 15.
24. Seegenschmiedt MH, Micke O, Niewald M, et al. DEGRO guidelines for the radiotherapy of non-malignant disorders: part III: hyperproliferative disorders. Strahlenther Onkol 2015; 191: 541-8.
25. Pinaroli A, Ait Si ST, Servien E, Neyret P. Surgical management of pigmented villonodular synovitis of the knee: Retrospective analysis of 28 cases. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 2006; 92: 437-47.
26. Zimmermann-Górska I, Puszczewicz M, Białkowska-Puszczewicz G. Diagnostic value of synovial fluid analysis in pigmented villonodular synovitis (PVS)- a proposal of diagnostic criteria. Arthritis Res 2001; 3: 117.
27. Mollon B, Lee A, Busse JW, et al. The effect of surgical synovectomy and radiotherapy on the rate of recurrence of pigmented villonodular synovitis of the knee: an individual patient meta-analysis. Bone Joint J 2015; 97: 550-7.
28. Cassier PA, Gelderblom H, Stacchiotti S, et al. Efficacy of imatinib mesylate for the treatment of locally advanced and/or metastatic tenosynovial giant cell tumor/pigmented villonodular synovitis. Cancer 2012; 118: 1649-55.

Liczba słów/Word count: 4634

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 7

Piśmiennictwo/References: 28

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Paweł Kokoszka

Maleckiego 10/14, 60-706 Poznań, Poland

Phone: +48 606183468, mail: kokoszka.pawel@gmail.com

Otrzymano / Received

08.07.2016 r.

Zaakceptowano / Accepted

28.09.2016 r.