

ПИГМЕНТИРОВАННЫЙ ВИЛЛЕЗНО-НОДУЛЯРНЫЙ ТЕНОСИНОВИТ (ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ ТЕНОСИНОВИАЛЬНЫХ ВЛАГАЛИЩ). РЕДКАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ В ВИСОЧНО-ЧЕЛЮСТНОМ СУСТАВЕ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Булычева И.В.¹, Щипахина Я.А.¹, Федорова А.В.¹, Wenger D.²

¹ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; 115478, г. Москва, Каширское ш., д. 24

² Mayo Clinic; 200 First St. SW Rochester, MN, 55905, USA

Ключевые слова: пигментированный виллезно-нодулярный теносиновит, хондробластома, гигантоклеточная опухоль теносиновиальных влагалищ, височно-челюстной сустав

Гигантоклеточная опухоль теносиновиальных влагалищ, или пигментированный виллезно-нодулярный теносиновит (ПВНС), представляет собой семейство опухолей, развивающихся из синовии суставов, суставных сумок и сухожильных влагалищ. Заболевание классифицируется в зависимости от анатомической локализации пораженного сустава (внутрисуставная локализация или внесуставная локализация), а также по характеру роста (локализованная или диффузная форма болезни). Локализованная форма наблюдается чаще, протекает относительно благоприятно, преимущественно поражает суставы и сухожильные влагалища кистей рук. Диффузная форма описывается реже, чаще поражает коленный, локтевой, плечевой и тазобедренный суставы. К редким локализациям относятся височно-челюстной сустав и межпозвонковые сочленения. Интересно отметить, что, по литературным данным, гистологической особенностью гигантоклеточной опухоли теносиновиальных влагалищ височно-челюстного сустава является хондроидная метаплазия. Данный факт важен при проведении дифференциальной диагностики с хрящевыми новообразованиями скелета, например, с хондробластомой.

Настоящее описание предпринято с целью документирования редкого случая ПВНСа в височно-челюстном суставе у пациентки 34 лет. Вследствие редкой локализации данного заболевания возникли сложности с первичной диагностикой опухоли.

Общая характеристика

Пигментированный виллезно-нодулярный теносиновит (гигантоклеточная опухоль теносиновиальных влагалищ) представляет собой моноартикулярный пролиферативный процесс, возникающий в синовиальной оболочке суставов или сухожильных влагалищах. ПВНС/гигантоклеточная опухоль теносиновиальных влагалищ — это опухолевая пролиферация фибробластов и гистиоцитов, в некоторой степени аналогом может служить доброкачественная фиброзная гистиоцитома. ПВНС не является воспалительным процессом (синовитом) (рис. 1).

Адрес для корреспонденции

Булычева Ирина Владиславовна
E-mail: irena@boulytcheva.com

Выделяют интра- и экстраартикулярные, а также локализованные и диффузные формы заболевания. Однако эти различия характеризуют лишь варианты одного и того же заболевания. Крайне редко встречаются первично злокачественные и трансформировавшиеся в злокачественные саркомы варианты заболевания [12]. Основными признаками злокачественности помимо агрессивного клинического течения и рентгенологических симптомов, документирующих прогрессирование заболевания, являются следующие морфологические признаки: инфильтративный рост, крупные, разбухшие эозинофильные клетки с гипертрофированными ядрами и выраженными ядрышками, зоны некроза.

Наиболее ярким примером тождества различных вариантов ПВНС является слияние COL6A3 и CSF1 локусов как в локализованном, так и в диффузном

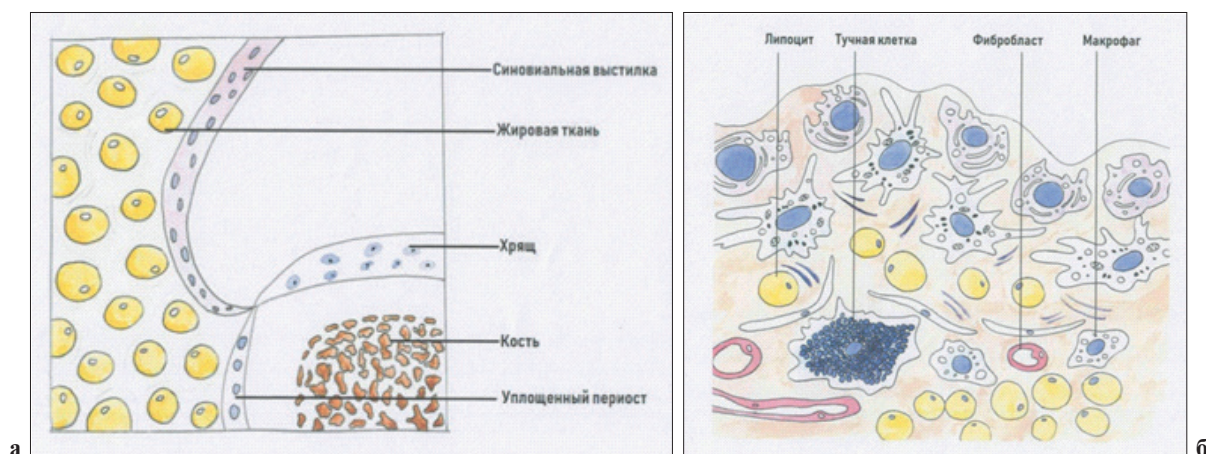


Рис. 1. Локализация и микроанатомия синовиальных структур во взаимосвязи с суставным хрящом, костью и фиброзно-хрящевыми мягкоткаными структурами

вариантах заболевания. Количество рецидивов, как правило, высоко, в мелких суставах кистей колеблется от 7 до 45%, в коленном суставе составляет 45% [13]. В качестве примера можно привести 5 различных клинических типов ПВНС коленного сустава: свободное тело, локализованный узелок на ножке или встроенный в синовиальную оболочку, скопление узелков в одном пространстве, диффузное поражение синовиальной оболочки и диффузный синовиальный ПВНС с распространением на суставную сумку.

Рентгенологическая картина во многом зависит от локализации процесса. К примеру, в тазобедренном суставе из-за анатомической близости капсулы сустава к прилежащей кости вторичная эрозия возникает рано, в коленном суставе на это требуется больше времени. Зоны вторичной эрозии кости, как правило, хорошо видны и не имеют отграничительного склеротического ободка. Важным симптомом рентгенологической картины в крупных суставах является отсутствие кальцификации. Суставной хрящ редко эрозируется.

Дифференциально-диагностический лист включает множество заболеваний со вторичной эрозией кости: подагра, ревматоидный артрит, туберкулезный артрит, а также юкстакортикальные хондромы. Наиболее частым симптомом поражения крупных суставов является отек и набухание мягких тканей, дискретные или точечные повреждения, вторичные дегенеративные изменения и вторичная костная эрозия. МРТ характеризуется средним или слабым сигналом в сравнении с мышечной тканью в режимах T1 и T2 (рис. 2, 3).

Однако изменения могут варьировать в зависимости от количества гемосидерина, липидов, клеточности и интенсивности фиброза. Массивный отек усиливает интенсивность T2-сигнала (рис. 4). Исследования с гадолинием могут подчеркнуть характерные симптомы.

Морфологическое исследование

Макроскопическая картина подтверждает узловатый солитарный или villous-nodular узловатый ха-

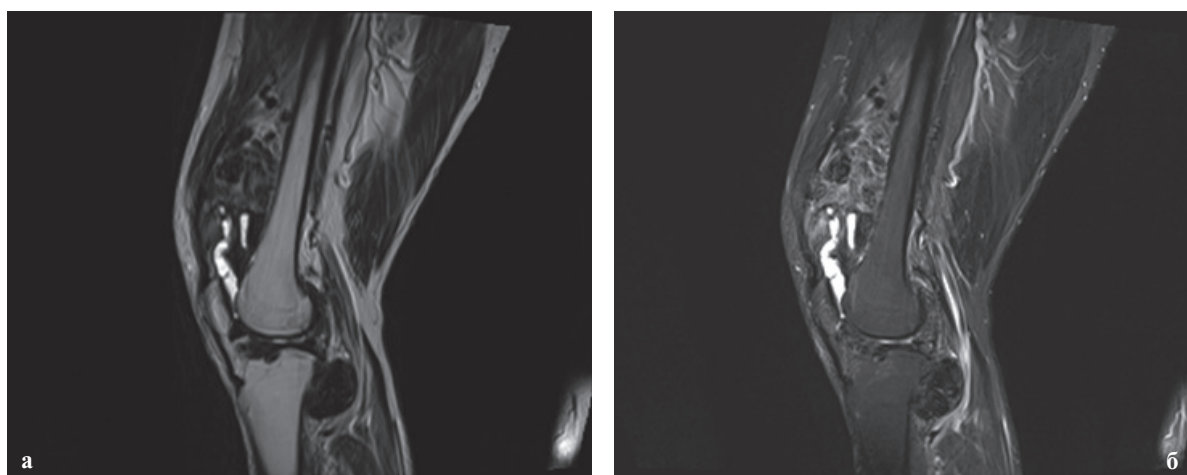


Рис. 2. Магнитно-резонансная томография, режимы T2 (а) и T2 TIRM (б). Сагиттальная проекция. Диффузный вариант гигантоклеточной опухоли синовиальных влагалищ. В полости сустава выявляются множественные узелки с преимущественно низким МР-сигналом во всех режимах исследования. На отдельных участках отмечается подрытие прилежащих отделов кости

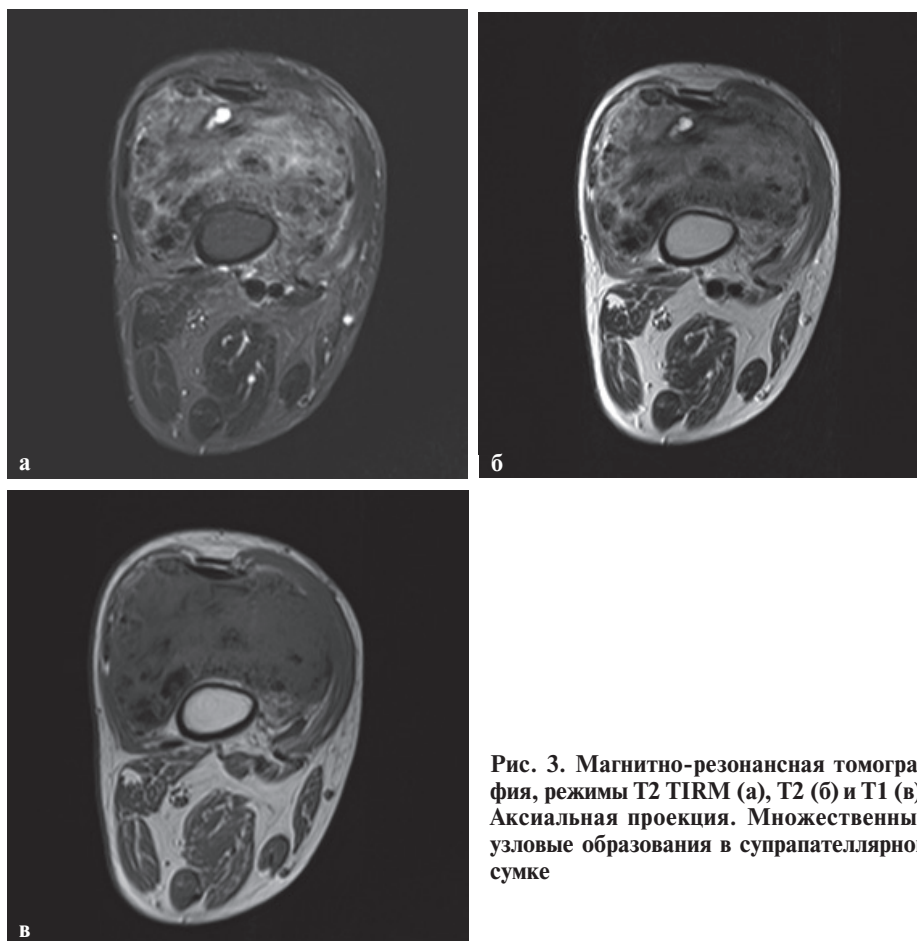


Рис. 3. Магнитно-резонансная томография, режимы T2 TIRM (а), T2 (б) и T1 (в). Аксиальная проекция. Множественные узловые образования в супрапателлярной сумке

рактик структуры ПВНС, представленный группой сливающихся или дискретных новообразований. Степень фиброза не зависит от длительности существования и прогрессирования заболевания. Гиперплазия прилежащей к очагу синовии, как правило, значительно выражена (рис. 5). Гигантские клетки или гигантоклеточные очаги встречаются в форме скоплений или агрегатов, иной раз неотличимых по структуре от истинной гигантоклеточной опухоли (рис. 6). Гигантские клетки можно разделить на два типа. Первый тип представлен истинно фагицитарными элементами, второй тип менее ярко выражен и представлен более мелкими клетками, являющимися дериватом слияния мононуклеаров сосудистого генеза, более характерных для пролиферирующей синовиальной выстилки.

Основной мононуклеарный массив новообразования также представлен двумя типами клеток: фиброгистиоцитарными элементами, а также клетками вытянутой формы с везикулярной цитоплазмой и четким красным ядрышком. Первый тип — это пролиферирующие синовиальные фибробласты или примитивные мезенхимальные клетки, способные продуцировать коллаген. Второй тип — это гистиоцитоподобные клетки, способные к фагоцитозу (рис. 7). Митозы могут быть многочисленными, но не влияют на прогноз. На периферии очага пораже-

ния преобладают коллаген-продуцирующие клетки, ксантоматоз не выражен. Признаки воспаления вариabельны. Присутствие гемосидерина крайне характерно (рис. 8).

Современные молекулярные исследования предполагают опухолевую природу гистиоцитоподобных мононуклеаров, являющихся основой ПВНС. Активная пролиферация данных клеток вызывается гиперэкспрессией CSF1, реагирующим с рецептором CSF1 на поверхности клетки.

Лечение ПВНС хирургическое. Локализованный узелок может быть удален артроскопически. Высокий риск рецидивов требует внимательного изучения локализации и объема поражения. Диффузные варианты заболевания требуют тотального удаления синовии. В редких случаях применяется лучевая терапия. Если пораженную синовиальную оболочку не удалить, то заболевание прогрессирует и вызывает эрозию прилежащей кости, поражение суставного хряща и инвалидизацию пациента (рис. 9).

Редкие локализации ПВНС, к которым относится височно-челюстной сустав и межпозвоновые суставы, как правило, вызывают многочисленные вопросы и сложности в диагностике. Наибольшее количество наблюдений ПВНС челюстно-височной зоны описано Safaee и соавт. в 2015 г. Публикация документирует 58 опубликованных случаев гиган-

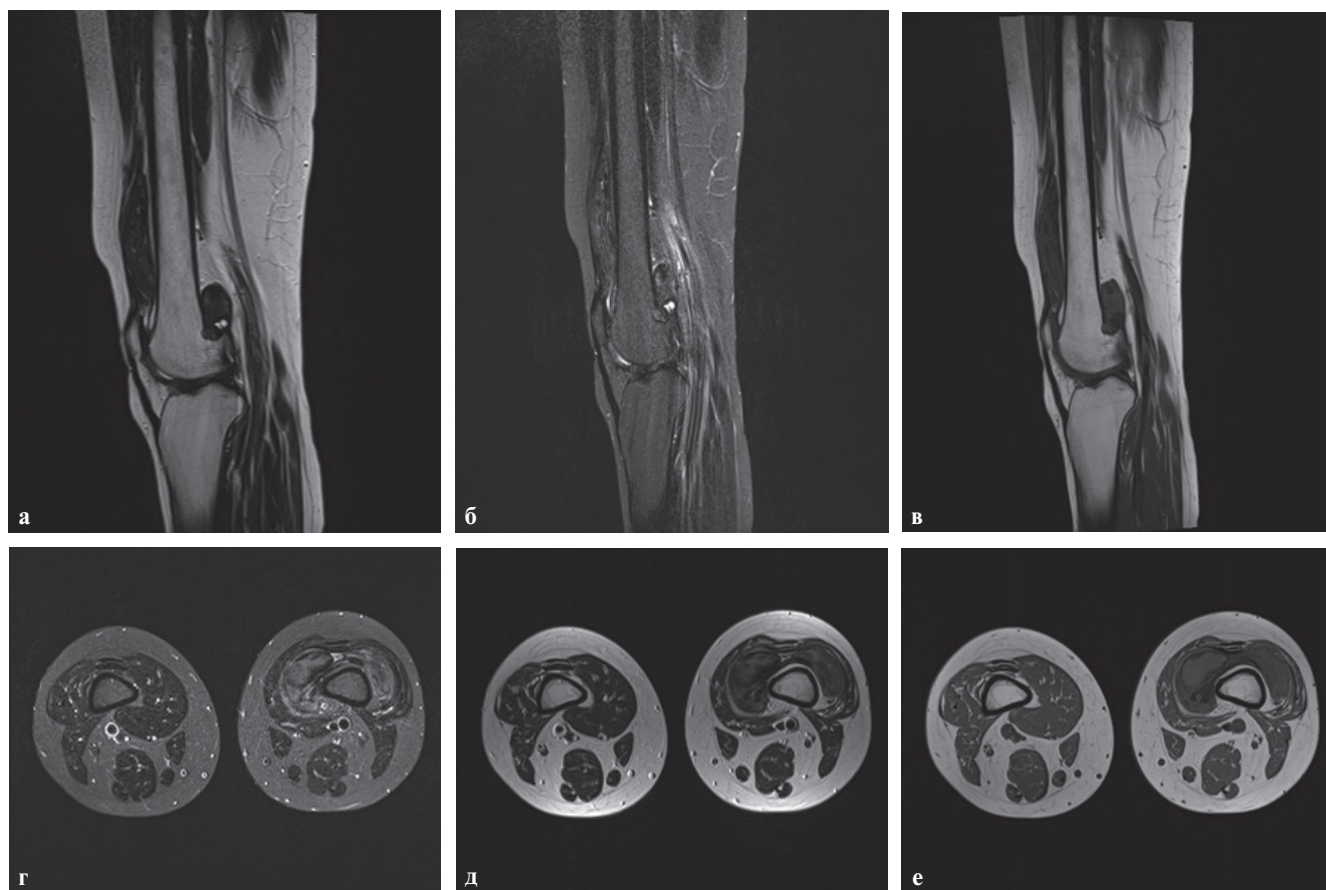


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография. Сагиттальная проекция, режимы T2, T2 TIRM и T1. В периартикулярных мягких тканях в области левого коленного сустава выявляются узловые образования, состоящие преимущественно из ткани с низкой интенсивностью МР-сигнала во всех режимах исследования. Узлы располагаются по задней поверхности сустава (с тесным прилеганием к корковому слою бедренной кости, нельзя исключить врастания), а также по переднему полуцилиндру кости выше супрапателлярной сумки (от кости отделены тонкой жировой прослойкой)

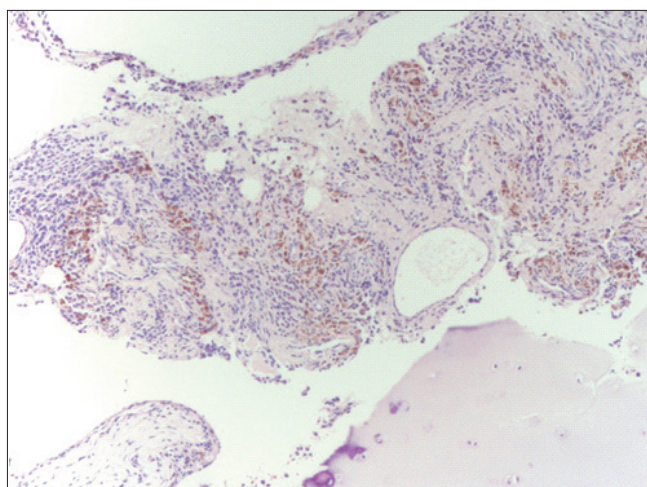


Рис. 5. Проплиферация синовии с формированием сосочков и узелков, прилежащий суставной хрящ с дистрофическими изменениями. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 200$

токлеточной опухоли теносиновиальных влагалищ с локализацией в височно-челюстном суставе и височной кости. Средний возраст пациентов соответствовал 45 годам с равным распределением по

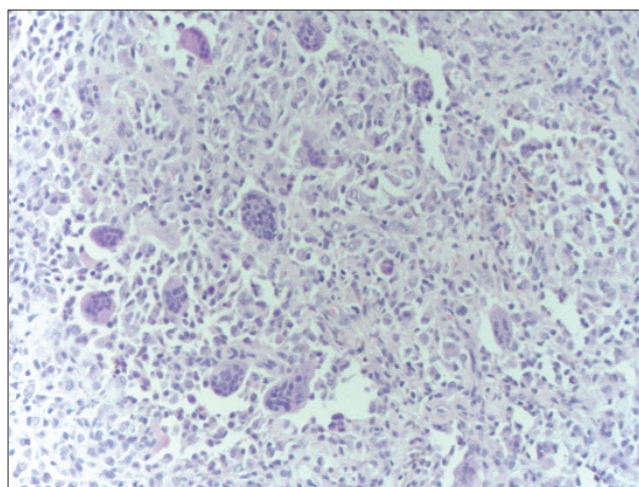


Рис. 6. Гигантоклеточный фрагмент структуры ПВНС, неотличимый от классической гигантоклеточной опухоли. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 200$

полу. Средний промежуток между первыми клиническими проявлениями и диагнозом составлял 15 мес, наиболее частой жалобой оказалась боль. Большинству пациентов выполнена хирургиче-

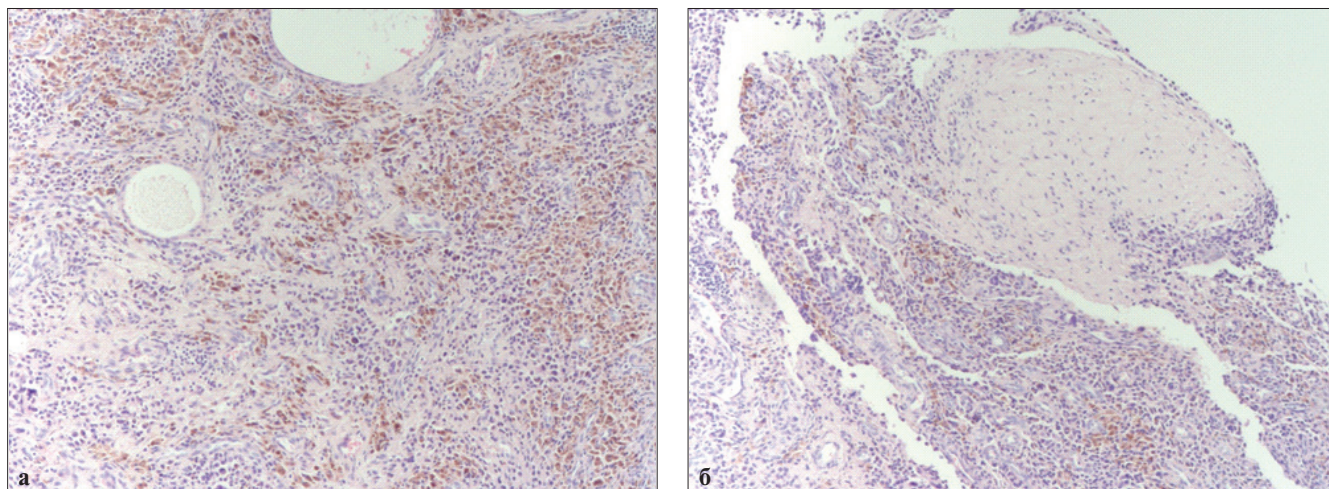


Рис. 7. Нагромождение пролиферирующих гистиоцитарных и макрофагальных элементов с обилием пигмента в цитоплазме. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 400$, 200

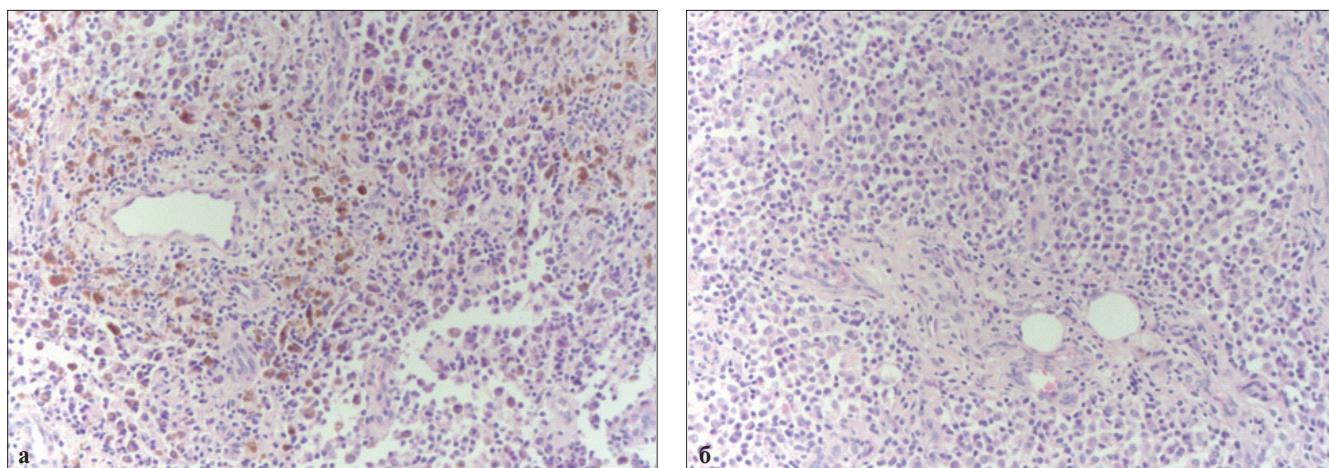


Рис. 8. Скопление округлых клеток с эозинофильной цитоплазмой и группы вытянутых клеток (первый и второй типы мононуклеаров). Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 400$

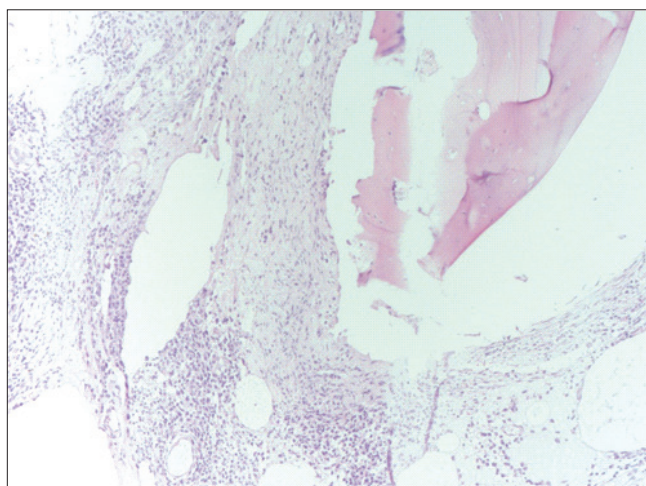


Рис. 9. Эрозия прилежащей костной ткани. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 200$

ская резекция, в течение года наблюдений у 15% пациентов развился рецидив заболевания, в малой по численности группе пациентов с 5-летними

отдаленными результатами количество рецидивов достигало 29% [1].

Рентгенологический диагноз сложен вследствие неспецифичности симптомов и редкости данной локализации, дифференциальный лист ПВНС челюстно-височного сустава крайне широк и включает остеоартрит, хондробластому, аневризмальную кисту кости, плазмоцитому, менингиому, репаративную гранулему и болезнь отложения кристаллов пирофосфат дегидрата кальция [7–9].

При лучевых методах визуализации диагностические признаки, как правило, принципиально не отличаются от таковых при других локализациях и включают наличие дополнительных узловых образований периартикулярно, краевую литическую деструкцию прилежащих костей. При магнитно-резонансной томографии узлы характеризуются гипоинтенсивным сигналом в режимах T1 и T2, что обусловлено значительным накоплением в ткани опухоли гемосидерина.

Лечение заболевания хирургическое [2–5]. Невозможность полного удаления синовии является причиной высокого риска рецидивов [6].

Клинический пример

Пациентка 34 лет предъявляла жалобы на утомляемость, головокружение, головную боль и тошноту. Симптомы беспокоили в течение года и постепенно нарастали. При компьютерной томографии выявлен очаг поражения в области правого височно-челюстного сустава (рис. 10). Выполнено

инфильтративный рост опухолевых структур без очевидных ворсинчатых разрастаний. Опухоль представлена полями из одноядерных клеток с просветленной цитоплазмой, группами гигантских многоядерных клеток, фокусами из ксантомных клеток и обилием зерен гемосидерина в гиалинизированной и фиброзной строме. Одноядерные клетки варьировали от мелких форм с округлыми ядрами до эпителиоидного вида более крупных клеток с эозинофильной аморфной цитоплазмой, расположенных полями и отдельными группами.

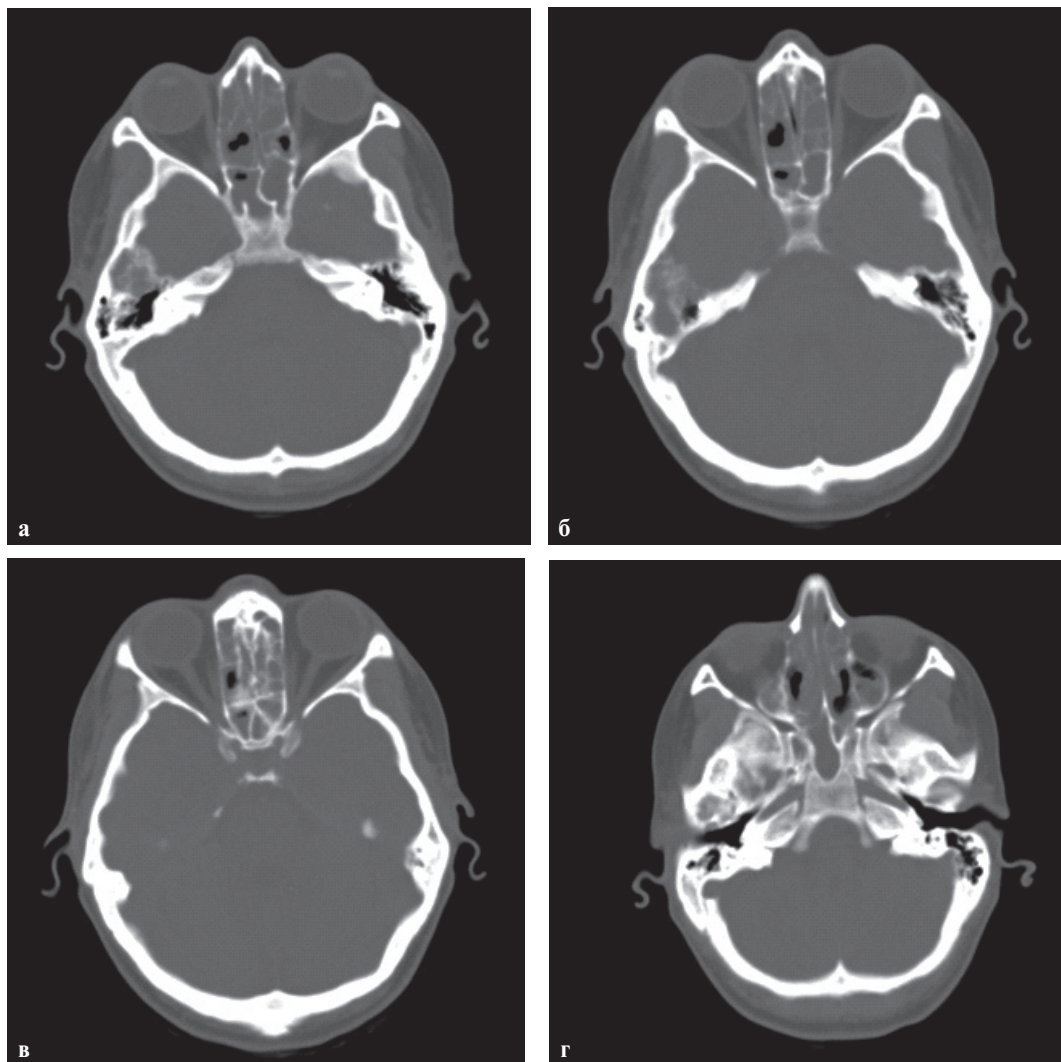


Рис. 10. Компьютерная томография черепа в аксиальной проекции. Периартикулярные мягкие ткани в области правого височно-нижнечелюстного сустава увеличены за счет дополнительного узлового образования, вызывающего краевую деструкцию суставной поверхности височной кости по краю узла. Распространения процесса на среднее ухо не выявлено. Корковый слой суставного отростка нижней челюсти не изменен

хирургическое удаление новообразования. Удалена зернистая ткань коричневатого-вишневого цвета, узлового строения.

Микро: при микроскопическом исследовании препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином по стандартной методике, был обнаружен

Хондронидной метаплазии не наблюдалось. Количество пигмента было значительным (рис. 11–15).

Заключение

ПВНС крупных суставов, а также суставов кистей и стоп хорошо знаком практически врачам [10].

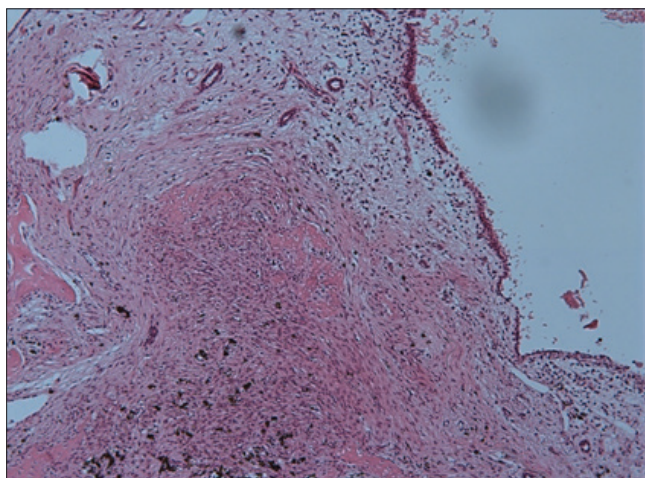


Рис. 11. Инфильтративный рост опухолевых структур без очевидных ворсинчатых разрастаний. Опухоль представлена полями из одноядерных клеток с просветленной цитоплазмой, группами гигантских многоядерных клеток, фокусами из ксантомных клеток и обилием зерен гемосидерина в гиалинизированной и фиброзной строме. Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 200$

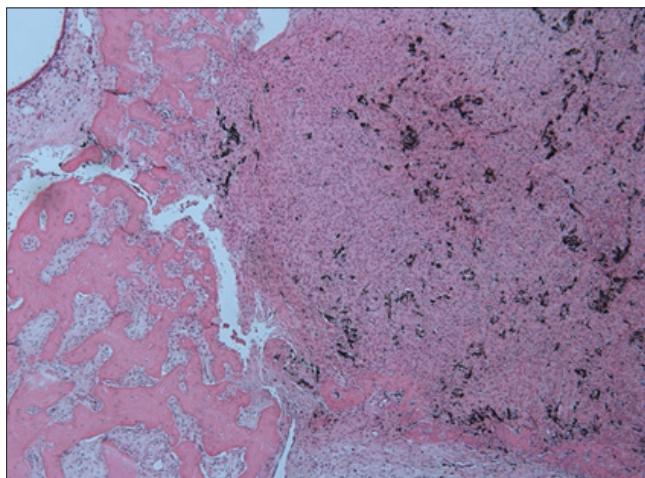


Рис. 12. Фокусы костеобразования и обилие пигмента. Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 200$

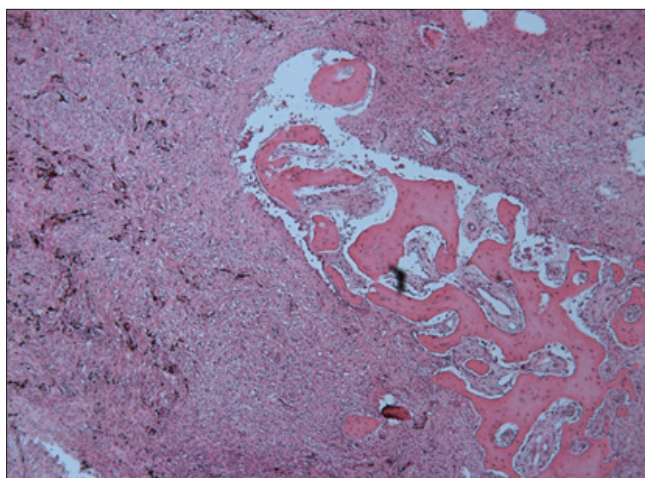


Рис. 13. Новообразованная волокнистая кость в структуре ПВНС. Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 100$

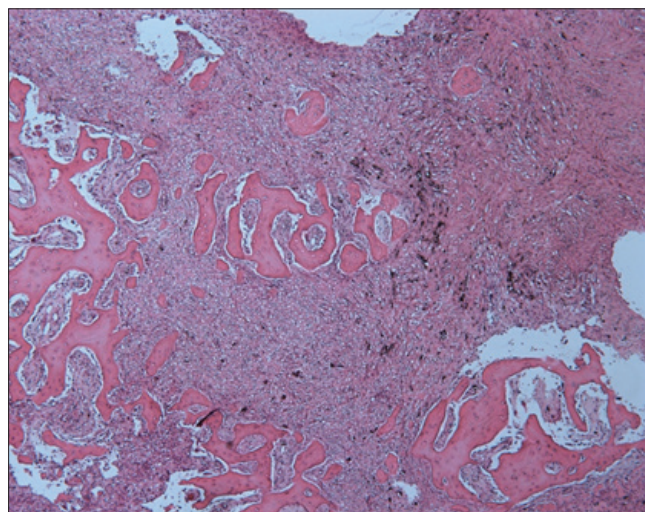


Рис. 14. Новообразованная волокнистая кость может напоминать, к примеру, аневризмальную костную кисту, однако обилие пигмента наводит на мысль о ПВНС. Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 100$

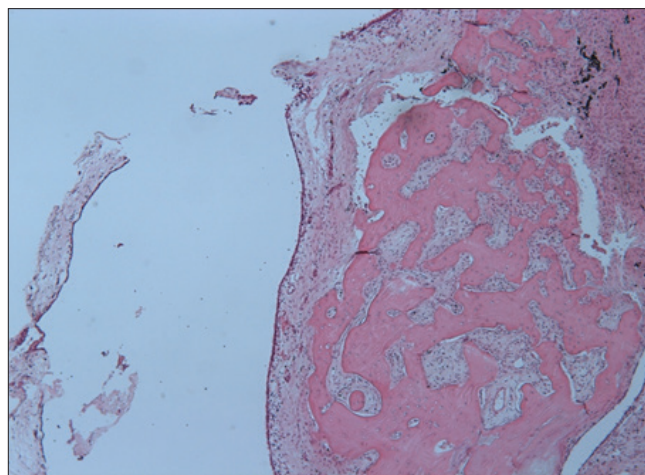


Рис. 15. Мелкие кистозные структуры с однорядной выстилкой. Новообразованная волокнистая кость в структуре ПВНС. Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 100$

ПВНС височно-челюстного сустава встречается крайне редко и проявляется местноагрессивным течением. Симптомы не обладают специфичностью. Тщательный анализ данных КТ и МРТ в сочетании с пункционной биопсией позволяет поставить правильный диагноз и назначить своевременное лечение. ПВНС височно-челюстного сустава обладает уникальной особенностью, хондронидной метаплазией с фокусами кальциноза или новообразования костных трабекул, а также эпителиоидными опухолевыми клетками. Данные признаки часто являются причиной неверной интерпретации и ошибок в первичной диагностике [11]. При рецидивирующих новообразованиях в дополнение к хирургической операции может быть применено лучевое лечение.

Информация об источниках финансирования

Финансовой поддержки в настоящей статье не было.

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что они не имеют конфликта интересов.

Участие авторов

- Концепция и дизайн исследования — Булычева И.В.
- Сбор и обработка материала — Булычева И.В., Федорова А.В., Wenger D.
- Статистическая обработка данных — Булычева И.В.
- Написание текста — Булычева И.В., Федорова А.В., Шипахина Я.В.
- Редактирование — Федорова А.В.

ЛИТЕРАТУРА

1. Safaee M, Oh T, Sun MZ et al. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint with intracranial extension: a case series and systematic review. *Head Neck*. 2015;37:1213-1224.
2. Romanach MJ, Brasileiro BF, Leon JE, Alves DB, de Almeida OP, Vargas PA. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2011;111:e17-e28.
3. Hoch BL, Garcia RA, Smalberger GJ. Chondroid tenosynovial giant cell tumor: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 5 new cases. *Int J Surg Pathol*. 2011;19:180-187.
4. Fisher M, Biddinger P, Folpe AL, McKinnon B. Chondroid tenosynovial giant cell tumor of the temporal bone. *Otol Neurotol*. 2013;34:e49-e50.
5. Damodar D, Chan N, Kokot N. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: case report and review of the literature. *Head Neck*. 2015;37:E194-E199.
6. Oda Y, Izumi T, Harimaya K et al. Pigmented villonodular synovitis with chondroid metaplasia, resembling chondroblastoma of the bone: a report of three cases. *Mod Pathol*. 2007;20:545-551.
7. Pina S, Fernandez M, Maya S et al. Recurrent temporal bone tenosynovial giant cell tumor with chondroid metaplasia: the use of imaging to assess recurrence. *Neuroradiol J*. 2014;27:97-101.
8. Kim KW, Han MH, Park SW et al. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: MR findings in four cases. *Eur J Radiol*. 2004;49:229-234.

9. Cheng XG, You YH, Liu W, Zhao T, Qu H. MRI features of pigmented villonodular synovitis (PVNS). *Clin Rheumatol*. 2004;23:31-34.
10. Ravi V, Wang WL, Lewis VO. Treatment of tenosynovial giant cell tumor and pigmented villonodular synovitis. *Curr Opin Oncol*. 2011;23:361-366.
11. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Harner SG, Dahlin DC. Chondroblastoma of the skull and facial bones. *Am J Clin Pathol*. 1987;88:1-9.
12. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW et al. Malignant giant cell tumor of tendon sheaths and joints (malignant pigmented villonodular synovitis). *Am J Pathol*. 1997;21:153-163.
13. Chin KR, Barr SJ, Winalski C et al. Treatment of advanced primary and recurrent diffuse pigmented villonodular synovium. *J Bone Joint Surg Am*. 2002;84:2192.

Статья поступила 17.10.2018 г., принята к печати 18.12.2018 г.
Рекомендована к публикации В.В. Тепляковым

Информационная страница

Булычева Ирина Владиславовна, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, г. Москва, доктор медицинских наук, врач-патологоанатом патологоанатомического отделения.

Шипахина Янна Александровна, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, г. Москва, кандидат медицинских наук, научный сотрудник рентгенодиагностического отделения.

Федорова Александра Владимировна, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, г. Москва, врач рентгенодиагностического отделения.
Doris Wenger, Mayo Clinic, Rochester, MN, USA, professor, department of radiology.

Дополнительные утверждения

Авторы согласны на публикацию представленной работы.

Авторы утверждают, что данная рукопись в настоящее время не представлена для публикации в другие издания и не была принята для публикации в других изданиях.

PIGMENTED VILONODULAR SYNOVITIS (GIANT CELL TUMOR OF TENOSYNOVIAL SHEATHS). RARE LOCALIZATION IN THE TEMPORO-MANDIBULAR JOINT. CLINICAL OBSERVATION. LITERATURE REVIEW

Boulytcheva I.V.¹, Shipakhina Ya.A.¹, Fedorova A.V.¹, Wenger D.²

¹ Federal State Budgetary Institution «N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology» of the Ministry of Health of the Russian Federation (N.N. Blokhin NMRCO); 115478, Moscow, Kashirskoe sh., 23

² Mayo Clinic; 200 First St. SW Rochester, MN, 55905, USA

Key words: tenosynovial giant cell tumor, chondroblastoma, pigmented villonodular synovitis, temporo-mandibular joint

Tenosynovial giant cell tumor (TGCT) is a very rare disease that could be easily confused with other processes because of its rareness and silent clinical behavior. TGCT arise from the synovial membrane of joints, tendon sheaths, and bursae. TGCT are classified according to anatomical site of involvement (intra-articular and extra-articular) and growth pattern, including localized and diffuse forms of disease. Defining the diagnosis, clinical characteristics and optimal treatment of TGCT of the skull base is challenged by shortage of cases, described in the literature, variable nomenclature and absence of detailed follow-up. Several conditions with overlapping clinical, radiological, and histological features make the differential diagnosis very difficult. The objectives of the current study are to describe the clinical, radiological, and histopathological features of a rare clinical case, evaluated in our and overview the literature regarding the unique histopathological and radiologic features of TGCT of the TMJ and temporal bone.