

Pigmentoitunut villonodulaarinen synoviitti (PVNS)

Aarne Kivioja
HUS Töölön sairaala

Pigmented villonodular synovitis is a locally aggressive tumor-like condition of the synovium, bursa or tendon sheath most commonly seen around the knee joint. The symptoms are mild, with pain and joint swelling. Occasionally, a soft tissue mass is noted. The diagnosis can be confirmed with MR where the ferromagnetic effect is specific. Treatment consists of surgery with eventual adjuvant therapy and a pretty high risk of local recurrence.

”Tekonivelleikkauksessa poistettiin runsaasti ruskeh-tavaa synoviittia ennen komponenttien asentamista” (kuva 1). ”Tähystyksessä otettiin näyte poikkeavan näköisestä synoviasta, minkä jälkeen muutos hiottiin pois”. Trauman vuoksi otetussa polven magneettiku-vauksessa nähdään villonodulaariseen synoviittiin so-piva löydös.

Magneettikuvausaikakautena PVNS diagnoosi on merkittävästi yleistynyt. Mistä on kyse? Onko kysees-sä nimen perustella inflammatorinen prosessi vaiko pelkästään pehmytkudosprosessi? PVNS on tuumori, voisiko se malignisoitua? Pitäisikö hoito keskittää?

Esiintyminen

PVNS esiintyy kahdessa muodossa:

- yksittäinen pesäke, jolloin käytämme myös nimi-tystä (jännetupen, synovian tai bursan) jättisoluluumori (kuva 2).
- diffuusi muoto, jolloin koko nivelkalvon alue on affisoitunut. Taudin edetessä tuumorimassa pursuaa pitkälle nivelen ulkopuolelle ja tuhoaa myös luuta (kuva 3).

PVNS kuuluu ryhmään synoviaalisia muutoksia, joita luonnehtii mononukleaaristen solujen runsaus ja niiden joukossa esiintyy useampitumaisia jättisoluja, lipidi- ja hemosideriiniikertymäisiä makorofageja sekä tulehdussoluja. PVNS:n etiologia on epäselvä. Alun-perin sitä on pidetty reaktiivisena tulehdusmuutokse-na, mutta se käyttäytyy kasvaimen tavoin, koska sillä on kyky itsenäiseen kasvuun, se on monoklonaalinen,

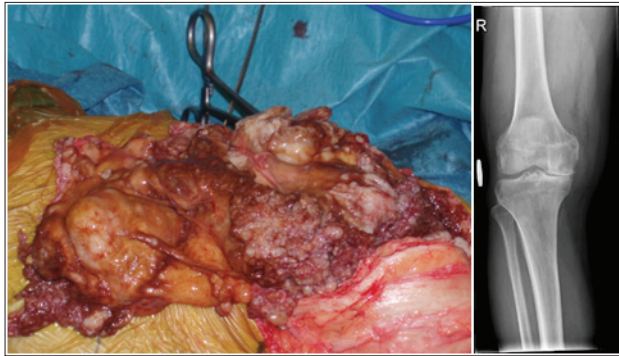
sillä on metastaattinen potentiaali ja siinä esiintyy sekä kromosomi- että virtausytometriamuutoksia.

PVNS esiintyy suurissa nivelissä, erityisesti polves-sa (66-80%) ja lonkassa (1,2). Nilkassa ja yläraajassa se on harvinaisempi ja voi esiintyä muuallakin, kuten temporomandibulaari-, calcaneonaviculari-, midtar-saali- ja interfalangealinivelessä. Oirekuva kehittyy hiipien ja potilaat tulevat usein hoitoon hitaasti etene-vän, vuosia oireita antaneen vaivan vuoksi. Esiintymisestä useammassa kuin yhdessä nivelessä on vain yksit-täisiä tapausselostuksia (3). Terminologiasta riippuen myös jännetupen jättisoluluumori lasketaan PVNS-ryhmään ja se on itse asiassa tautiryhmän tavallisin il-menemismuoto 3:1 (4).

Näyttäisi siltä, että luuhun tunkeutuminen riip-puu nivelestä ja tapahtuu yleisimmin lonkassa. Mag-neettikuvauksen perusteella luumuutoksia oli polvessa 2%:lla, nilkassa 22%:lla ja lonkassa 67%:lla. Potilai-den keski-ikä on hieman päälle 30 vuotta ja PVNS on naisilla jonkin verran tavallisempi kuin miehillä. Keskimääräinen viive oireiden alusta diagnoosiin on 2,9 vuotta (2).

Diagnostiikka ja hoito

PVNS-sairaus on melko vähäoireinen. Tavallisimmin esiintyy kipua (80%), turvotusta (80%) ja joskus luk-ko-oiretta (kuva 4). Myös nivelnesteeseen verisolut ovat tavallisia (75%). Nivelen ulkopuolinen muutos voi olla palpoitavissa pehmytkudosmassana, yksittäinen tuumorimuutos sen sijaan harvoin (5). Magneettiku-vauksessa nähdään T2-sekvenssissä tyypillinen ferro-magneettinen efekti.



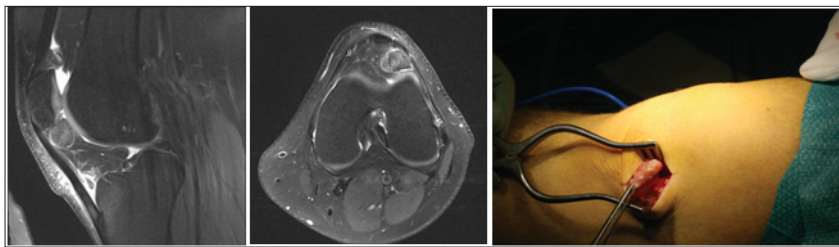
Kuva 1. Artroosi ja luuta usuroiva PVNS, 59 v mies.



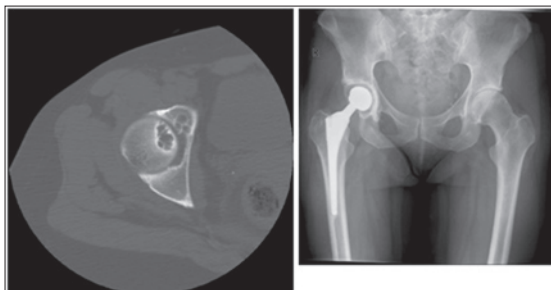
Kuva 2: Litistynyt PVNS nilkkanivelen edessä.



Kuva 3: PVNS muutos ulottuen jalkaterästä 12 cm malleolitason yläpuolelle.



Kuva 4. Polven yksittäinen lukko-oiretta aiheuttant PVNS.



Kuva 5. Nainen 35 v, 8 vuotta lonkkavaivaa, ensin tehty synovectomia PVNS:n vuoksi.

PVNS-muutosten hoito on kirurginen. Yksittäinen muutos poistetaan, pääsääntöisesti avoimesti, jolloin tila on hoidettu. Vertailua artroskooppisen ja avoimen poiston välillä ei löydy kirjallisuudesta. Diffuusissa muodossa poistetaan nivelestä ulospullahtaneet tuumorialueet ja tehdään synovektomia. Kirurgiseen hoitoon on joissakin tapauksissa liitetty sädehoito (6) tai isotooppihoito Yttrium-90 tai Rhenium-186 isotoopeilla (2).

Osa pesäkkeistä rauhoittuu, vaikka niitä jäisi toimenpiteen jälkeen jäljelle eivätkä ne muutu magneettiseurannassa pitkänkään ajan kuluessa. Osa muutoksista nivelestä ulos pullahtamisen sijasta tai sen lisäksi tunkeutuu myös luun sisään, mikä on meilläkin johtanut useammassa tapauksessa tekonivelratkaisuun (kuva 5).

Synovektomian ja mahdollisen lisähoidon jälkeenkin uusiutumisen riski on 8-56% ajan kanssa lisääntyen riippuen hoidosta, seuranta-ajasta, uusiutumisen määritelmästä ja seurannan tarkkuudesta (2,7,8).

Kuten niin monessa luu- tai niveltuumorissa, raja hyvänlaatuisen ja pahanlaatuisen välillä on häilyvä. Kirjallisuudessa on kuvattu noin 30 pahanlaatuisiksi todettua tapausta (9,10). Tiedossamme on Töölön sairaalasta ainoastaan yksi tapaus, jossa alunperin benigni (jalkaterän) PVNS on jatkossa muuttunut (syno-viaali)sarkoomaksi.

Seuranta

Yksittäisen muutoksen poiston jälkeen ei rutiiniseuranta ole tarpeen. Diffuusin muodon poiston jälkeen otetaan leikkauksesta parin kuukauden kuluttua magneettikuvaus, mihin sitten myöhemmin esimerkiksi puolen vuoden kuluttua tehtävää magneettikuvausta voidaan verrata.

PVNS on harvinainen muutos, jonka käyttäytymisen vaihtelee. Se kuuluu ensisijaisesti luutuumorin ja pehmytkudostuumoriryhmien hoidettavaksi. Jos törmäät sellaiseen skopiassa yllättäen, on ehkä parempi arvioida tilanne tarkemmin ennen muutoksen poistoa.

Kirjallisuus

1. Mankin H, Trahan C, Hornicek F: Pigmented villonodular synovitis of joints. *Journal of Surgical Oncology*. 2011;103(5):386-389.
2. Ottaviani S, Ayrat X, Dougados M, Gossec L: Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Single-Center Study of 122 Cases and Review of the Literature. Available online 29 September 2010.
3. Koh KH, Lim KS, Yoo JC: Arthroscopic treatment of pigmented villonodular synovitis involving bilateral shoulders. *Orthopedics*. 2010;33(6):442.
4. Murphey MD, Rhee JH, Lewis RB, Fanburg-Smith JC, Flemming DJ, Walker EA: Pigmented villonodular synovitis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2008;28(5):1493-1518.
5. Dines JS, DeBerardino TM, Wells JL, Dodson CC, Shindle M, DiCarlo EF, Warren RF: Long-term follow-up of surgically treated localized pigmented villonodular synovitis of the knee. *Arthroscopy*. 2007;23(9):930-937.
6. Heyd R, Micke O, Berger B, Eich HT, Ackermann H, Seegenschmiedt MH, German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases: Radiation therapy for treatment of pigmented villonodular synovitis: results of a national patterns of care study. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*. 2010;78(1):199-204.
7. Sharma V, Cheng EY: Outcomes after excision of pigmented villonodular synovitis of the knee.
8. Kramer DE, Frassica FJ, Frassica DA, Cosgarea AJ: Pigmented villonodular synovitis of the knee: diagnosis and treatment. *J Knee Surg*. 2009;22(3):243-254.
9. Yoon HJ, Cho YA, Lee JI, Hong SP, Hong SD: Malignant pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint with lung metastasis: a case report and review of the literature. [Review] *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology & Endodontics* 2011;111(5):e30-6 *Clin Orthop Rel Res*. 2009;467(11):2852-2858.
10. Bhadra AK, Pollock R, Tirabosco RP, Skinner JA, Cannon SR, Briggs TW, Flanagan AM: Primary tumours of the synovium. A report of four cases of malignant tumour. [Review] *J Bone Joint Surg Br*. 2007; 89-B(11):1504-1508.