

AYAK BİLEĞİNDE PİGMENTE VİLLONODÜLER SİNOVİT: OLGU SUNUMU

Yakup SARIGÜNEY¹, Yücel DEMİR¹, Özgür EKİNCİ², Sühan AYHAN¹, Osman LATİFOĞLU¹, Ömer ULUOĞLU²

Pigmente villonodüler sinovit nadir görülen ve etyolojisi tam olarak bilinmeyen benign bir patolojidir. Tendon kılıfının dev hücreli tümörü ile aynı hastalık grubunda, ancak daha yaygın ve eklemi tutan şekli olarak kabul edilir. Ayrıca tedavi sonrası nüks çok sık görülmektedir. 6 yıl önce ayak bileğinde kitle nedeniyle ameliyat edilmiş ve tendon kılıfının dev hücreli tümörü tanısı almış 24 yaşında bir bayan hastanın, nüks eden kitlesinin ameliyat sonrası patolojik tanısı pigmente villonodüler sinovit olarak rapor edilmiştir. Bu yazıda, sunulan olgu çerçevesinde, hastalığın tanı, tedavi ve takip açısından özellikleri gözden geçirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pigmente Villonodüler Sinovit, Ayak Bileği.

PIGMENTED VILLONODULAR SYNOVITIS OF THE ANKLE: A CASE REPORT

Pigmented villonodular synovitis is a rare benign condition of unknown etiology. It represents a part of a disease spectrum that includes giant cell tumor of the tendon sheath and is regarded as a more diffuse and intra-articular form. Recurrence is common after surgery. A 24-year-old woman's recurrent lesion in the right ankle region, which was operated on and diagnosed as giant cell tumor of the tendon sheath 6 years previously, was diagnosed as pigmented villonodular synovitis after our current operation. In this paper, we present a review of the diagnostic, therapeutic and follow-up properties of this rare condition.

Key Words: Pigmented Villonodular Synovitis, Ankle.

Pigmente villonodüler sinovit (PVNS) nadir görülen ve etyolojisi net olarak açıklanamayan, sinoviyal dokunun çoğalması ve yıkımı ile seyreden bir hastalıktır. Tendon kılıfının dev hücreli tümörü ile aynı hastalık grubunda, daha yaygın ve eklemi tutan şekli olarak kabul edilir. En sık diz eklemünde görülmesine rağmen, ayak bileği de nadir olarak hastalıktan etkilenmektedir²⁻³. Cerrahi eksizyon sonrası % 70'lere varan oranda nüks bildirilmektedir⁴. Burada nüks ile polikliniğimize gelen bayan hastada, ayak bileğini tutan bir PVNS olgusunun ayırıcı tanı ve tedavisi sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Sağ ayak bileğinde 10x8 cm boyutlarında ağırlı kitle ile başvuran 24 yaşındaki bayan hasta, 9 yaşında fark ettiği bu kitlenin başlangıçta küçük olduğunu ve zamanla büyüdüğünü belirtti. Ayırntılı hikayede bu bölge ile ilgili herhangi bir travma tanımlamadı. Özellikle artan fiziksel aktivite ve yorgunlukla birlikte ağrının başladığını ve bu nedenle ilk kez 6 yıl önce başka bir merkeze başvurduğunu belirtti. Burada yapılan ameliyatta kitlenin tam olarak çıkarılmadığı ve kısmi eksizyon ile ameliyatın sonlandırıldığı öğrenildi. İlk ameliyata ait patoloji raporu "tendon kılıfının dev hücreli tümörü" olarak rapor edilmiş idi. Takip eden dönemde kitlede büyüme ve hareket kısıtlılığı ortaya çıkması üzerine hasta kliniğimize başvurdu.

Hastanın özgeçmişi ve sistem sorgusu doğaldı. Muayenesinde, sağ ayak bileği lateral malleolu içine alan 10x8 cm'lik hareketsiz, palpasyonla ağırlı kitle saptandı (Şekil-1). Hastanın diğer sistemik



Şekil 1: Sağ ayak bileği lateralinde kitlenin ve eski kesi izinin görünümü

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi A.D.,

² Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.D. ANKARA



Şekil 2: Kalkaneus lateralinde aşınmaya neden olan düzensiz lobüllü yumuşak doku kitlesinin manyetik rezonans görüntüsü.

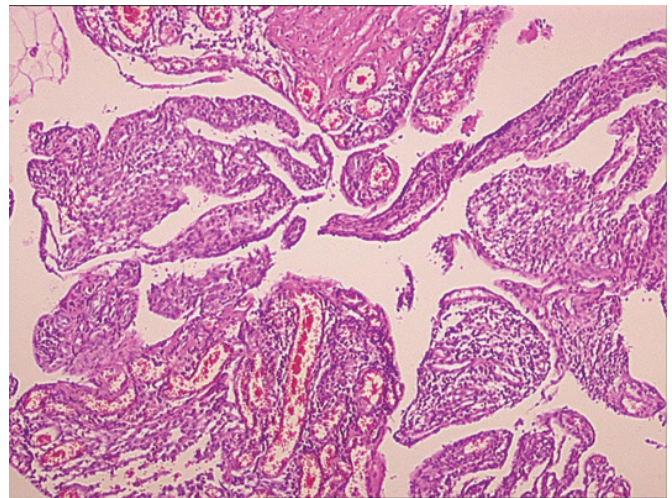


Şekil 3: İntravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası kitlenin kontrast tutulumu.

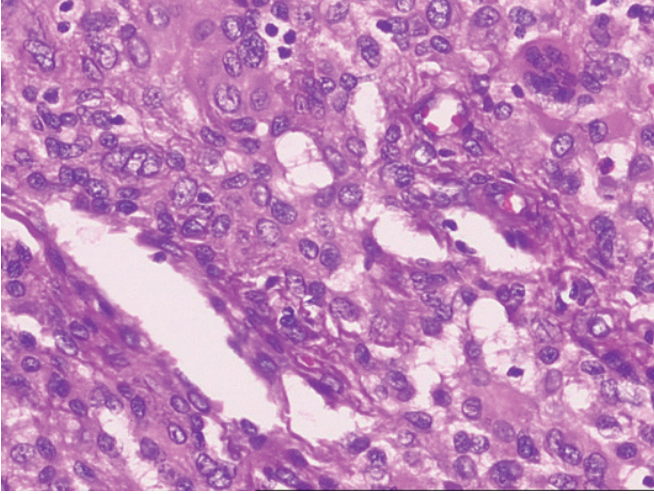
muayeneleri doğaldı. Direkt grafide kalkaneus lateralinde kemik yıkımına bağlı düzensizlik gözlenmekte idi. Yapılan manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde; sağ ayak bileği lateralinde cilt-cilt altı yağ dokusunda medialde peroneus longus ve brevis tendonlarını çevreleyen, T1A ve T2A sekanslar-

da hipointens belirgin heterojen sinyal özelliğinde, intravenöz kontrast madde tutulumu gösteren, düzensiz lobüle konturlu, yumuşak doku kitlesi olduğu ve bunun kalkaneus lateral kesiminde erozif değişikliklere neden olduğu rapor edildi (Şekil-2 ve 3).

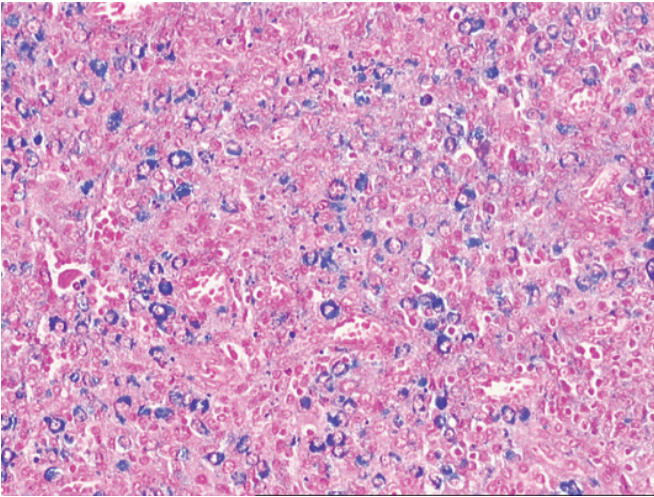
Ardından hasta ameliyata alındı ve genel anestezi altında kitlenin total eksizyonu peroneal tendonlar korunacak şekilde gerçekleştirildi. Histopatolojik incelemede; makroskopik olarak dış yüzü oldukça düzensiz görünümde, kirli beyaz - kahverengi renkte solid bir kitle olduğu, dokular dilimlendiğinde kesit yüzeyinin büyük kısmını en büyüğü 1 cm çaptaki nodüller yapıların oluşturduğu ve diğer alanlarda fragil ve yumuşak kıvamlı alanların bulunduğu saptandı. Mikroskopik incelemede, büyük kısmı solid hücre tabakalarından oluşan değişik büyüklüklerde doku fragmanları izlenmekteydi. Dokuların yüzey kısımlarında ise yuvarlak, iyi sınırlı, nodüler yapıda hücre grupları ve yer yer dışa doğru uzanan villus benzeri çıkıntılar saptandı (Şekil-4). Ayrıca yaygın olarak genişlemiş ve değişik boyutlarda vasküler yapılar gözlemlendi. Lezyonu oluşturan hücreler yaygın tabakalar halinde, ince ve az miktarda kollajenöz stroma içinde, bol eozinofilik sitoplazmalı oval, poligonal veya iğsi görünümdeydi. Hücrelerin merkezi yerleşimli, veziküler kromatin bulunduran, yer yer belirgin küçük nükleolü, yuvarlak veya oval, konturları düzgün nükleuslar içerdiği izlenmekteydi. Bu hücreler genel olarak birörnek görünümde, kimi hücrelerin daha bol köpüksü sitoplazmalar içerdiği ve yer yer hemosiderin ile uyumlu sarı-kahverengi pigment birikimi içeren, histiyositik yapıda olduğu dikkati çekmekte idi. Ayrıca bu hücrelere eşlik eden yaygın tek çekirdekli inflammatuar hücrelerin yanı sıra, az sayıda çok çekirdekli dev hücre oluşumları da mevcuttu (Şekil-5). Demir birikimine yönelik yapılan histokimyasal çalışmada histiyositik hücrelerde yaygın hemosiderin birikimi olduğu izlenmekte idi (Şekil 6). His-



Şekil 4: Villus benzeri yapılar ve bu alanlarda



Şekil 5: Çok çekirdekli dev hücre oluşumu (HE x 200). genişlemiş kan damarları (HE x 200).



Şekil 6: Yaygın hemosiderin birikimi (Prusya mavisi x 100).

topatolojik sonuç “pigmente villonodüler sinovit” olarak rapor edildi. Hastanın ameliyatı sonrası erken dönemde herhangi bir komplikasyon ile, 6. ay takibinde ise nüks ile karşılaşmadı.

TARTIŞMA

Pigmente villonodüler sinovit ilk kez 1852 yılında Chassaignac tarafından “tendon kılıfının kanseri” olarak isimlendirilmiştir⁵. Fakat pigmente villonodüler sinovit terimini literatüre kazandıran 1941 yılında Jaffe ve arkadaşları olmuştur⁶. PVNS genellikle 30 - 40 yaşlarındaki erişkinleri etkiler. Nadiren çocukluk çağında ortaya çıktığında eşlik eden diğer doğumsal anomalilere rastlamak olasıdır⁷. Nadir görülen bu hastalığın insidansının milyonda 1,8 olduğu ve bunun 1/4’ünün lokalize olarak ortaya çıktığı bildirilmektedir⁵. Genellikle tek ve büyük eklemleri tutar. En sık diz eklemi tutulumu görülmesine

rağmen azalan sırayla kalça, ayak bileği, omuz ve dirsekte hastalıktan etkilenebilmektedir¹. Bunun yanında literatürde temporomandibular eklem, metatarsofalangeal eklem ve atlantoaksial eklem gibi atipik yerleşimlerde ortaya çıkan PVNS olguları da bildirilmiştir^{8,9,10,11}. Ayak ve ayak bileği tutulumu PVNS olgularının yaklaşık % 2,5 ini oluşturmaktadır².

PVNS’in nedeni tam olarak açıklanamamıştır. Patogenezde kronik travma ile tekrarlayan hemartrozun bu duruma sebep olduğu ileri sürülmüş olmasına rağmen olguların yalnızca % 53’ünde travma öyküsü saptanmıştır. Bunun yanında lokalize lipid metabolizma bozukluğunun bir neden olabileceğini savunan yayınlar mevcuttur¹². Daha geniş bir araştırıcı kitlesi ise hastalığın inflamatuvar bir süreçle gelişen reaktif veya rejeneratif bir hiperplazi olduğuna inanmaktadır⁶⁻¹³. Fakat son çalışmalar PVNS’nin benign sinoviyal bir neoplazi olduğu yönündedir²⁻⁴⁻⁵⁻¹⁴. Sinoviyal hücrelerden gelişen bu neoplazinin benign olduğu kabul edilmesine rağmen pulmoner ve nodal metastazlarla birlikte görülen malign olgular da bildirilmiştir¹⁵. Literatürde henüz malign değişim bildiren bir yayın bulunmamaktadır ve malign olguların primer olarak geliştiğine inanılmaktadır⁸.

Hastalık temel olarak hücresel düzeyde benzer morfolojik özellikler gösteren, sınırlı ve yaygın olmak üzere iki şekilde ortaya çıkmaktadır. Sınırlı şekil daha çok lokal granülomatöz bir reaksiyon olarak değerlendirilmektedir ve nüks bu tip olgularda oldukça nadirdir¹⁶. Buna karşın yaygın şekilde, nüks oranı % 10-70 arasında değişen değerlerde bildirilmektedir⁴. Bu oranı etkileyen en önemli unsur yetersiz cerrahidir. İnflamatuvar hücre sayısı ve mitotik aktivitedeki yükseklik de nüks oranını artıran diğer unsurlardır. Weckauf ve ark. yaptıkları çalışmada primer ve nüks PVNS olgularında, RB ve p53 hücre siklus genlerinin ekspresyonlarını araştırmışlar ve RB ekspresyonunun primer, p53 ekspresyonunun ise nüks olgularda ortaya çıktığını göstermişlerdir⁴. Ortalama nüks için geçen zamanın 4,5 yıl olduğu ve nüks gelişen olguların daha ağır seyrettiği belirtilmektedir¹³. Bu nedenle özellikle yaygın PVNS’lerin uzun dönem takipleri şarttır.

PVNS makroskopik olarak kirli beyaz, sarı renkli ve yer yer kahverengi odaklar içeren bir lezyon olarak karşımıza çıkmaktadır. Düzensiz yüzeyli, kalınlaşmış nodüler oluşumlar kitleye multilobüler bir görünüm kazandırır. Genişlemiş ve büyük boyutlu lezyonlarda satelit lezyonlar gözlenebilir¹³. Etkilenen eklemden sinovyal sıvı ksantokromik bir pigmentasyon kazanır. Kahverengi odaklar ise sinoviyal dokuya ve eklem içerisine tekrarlayan kanamalar neticesinde oluşan hemosiderin pigmentinin birikmesidir. Histolojik incelemede; hiperplastik proliferatif sinoviyal doku içerisinde bol miktarda çok çekirdekli dev hücreler ve iğsi histiositler mevcuttur.

Subsinoviyal histiyositlerin fagosite ettiği hemosiderin depozitleri histolojide dikkat çeken özelliştir. Tanıda kullanılan ince iğne biopsi incelemesinde, sitolojik olarak mononükleer histiyosit hakimiyeti, hücreler içinde altın sarısı refraktil hemosiderin pigmenti ve histiyositlere göre daha az sayıda çok çekirdekli dev hücreler mevcuttur⁴⁻⁹⁻¹⁷.

Sinoviyal dokunun eşlik ettiği tüm yapılar lezyonun ayırıcı tanısı için önem kazanmaktadır. Ayırıcı tanıda romatoid artrit, sinoviyal sarkom, hemofili ve tendon kılıfının dev hücreli tümörü yanında, hematoma ve hemanjiyom gibi hemosiderin pigmenti içeren patolojiler ön planda düşünülmelidir¹⁻⁹. Tendon kılıfının dev hücreli tümörü sinovyal orijini ve içerdiği dev hücreler nedeniyle PVNS ile aynı grupta incelenmekte, fakat önemli klinik farklılıklar içermektedir¹⁷. Tendon kılıfının dev hücreli tümörü eklem dışı tutulum gösterir ve sıklıkla (% 67) elde, tendon kılıfı etrafında yerleşmektedir. Genellikle 2 cm'den küçüktür, kadınlarda daha sıktır ve PVNS'nin aksine, kitle boyutlarında büyüme daha az gözlenir¹. Romatoid artrit ise oluşan pannus dokusu nedeniyle histolojik olarak PVNS'ten ayrılır. Pannus içindeki hücreler daha çok lenfosit ve plazma hücre infiltrasyonu şeklindedir. Romatoid artrit tutulan eklemler ağırlıklı olarak üst ekstremitte ve küçük eklemlerdir. Bunun yanında eklem içerisinde oluşan kıkırdak yüzey harabiyeti daha ön plandadır. Hemofilide ise özellikle basınca daha fazla maruz kalan diz ve kalça gibi eklemlerde eklem içi kanama sebebi ile hemosiderin pigmenti ve villöz sinovyal hiperplazi gelişmektedir. Eklem içi hematoma ve hemanjiyom da benzer klinik ve histolojik görünümlere sahiptirler. Atipik yerleşimli olgular klinik değerlendirmede güçlük teşkil edebilirler. Temporomandibular eklem tutulumu, parotis kaynaklı bir kitle ile ayırıcı tanı gerektirirken, birinci metatarsofalangial eklem tutulumu gut ile karışabilir.

PVNS tanısında, görüntüleme yöntemleri ve ince iğne aspirasyon biyopsisi önemlidir. Radyolojik olarak; X-ray görüntülerinde sadece yıkıma uğramış kemik lezyonları izlenebilirken, bilgisayarlı tomografide yapısı belli olmayan kitle görüntüsü ve yıkıma uğramış kemikler izlenebilir¹. PVNS olgularının yalnızca % 15' inde komşu kemik dokuda yıkım gelişmektedir⁸. Manyetik rezonans görüntüleme ise çok daha değerli bulgular sağlamaktadır. Düşük sinyal karakteristiği dokunun histolojik içeriğini, hemosiderin parçacıklarını ve inflamatuvar reaksiyonu yansıtır¹⁻¹⁸. Özellikle T1 sekansında kitle çevre dokudan net olarak ayrılabilir. PVNS'in yağ nekrozu gibi diğer benign durumlardan ayırımını yapmak için Talyum-201 ile yapılan sintigrafik inceleme tanımlanmış olmasına rağmen kullanımı oldukça sınırlı kalmıştır¹⁷. İnce iğne biyopsisi tanı için tek başına yeterli değildir ve kesin tanı koymak için histopatolojik inceleme gereklidir.

İdeal tedavi yöntemi tam eksizyonun yapıldığı cerrahidir. Hastalar kıkırdak tutulumu olmadan önce, mümkün olduğunca erken dönemde tedavi edilmeye çalışılmalıdır. Fakat çevre dokuda şiddetli aşınma yaratan primer kitlelerde ve nüks olgularda radyoterapinin de faydalı olduğu belirtilmektedir¹³. Başarılı bir cerrahi sonrasında dahi hastalar nüks ihtimali ve nüks durumunda tümörün daha hızlı büyüebileceği konusunda bilgilendirilmelidirler. Pigmente villonodüler sinovit olgularında tanı ve tedavi sonrası yardımcı tetkik yöntemleri ile birlikte çok uzun süre takip gerekmektedir.

Yazışma Adresi

Dr. Sühan AYHAN

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Plastik ve Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi A.D.

06500 Beşevler – ANKARA

Tel: 312. 202 64 18

Fax: 312. 212 99 08

e-mail: msayhan@gazi.edu.tr

KAYNAKLAR

1. Al-Nakshabandi NA, Ryan AG, Choudur H, Torreggiani W, Nicolau S, Munk PL, Al-Ismael K. Pigmented villonodular synovitis. *Clinical Radiology*. 2004; 59: 414-420.
2. Rao S, Vgota VJ. Pigmented villonodular synovitis (Giant-cell tumor of the tendon sheath and synovial membrane): a review of eighty-one cases. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 76-94.
3. Ushijima M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Pigmented villonodular synovitis. A clinicopathologic study of 52 cases. *Acta Pathol Jpn* 1986; 36: 317-326.
4. Weckauf H, Helmchen B, Hinz U, Meyer-Scholten C, Aulmann S, Otto HF, Berger I. Expression of cell cycle-related gene products in different forms of primary versus recurrent PVNS. *Cancer Lett*. 2004; 210: 111-118.
5. Lu KH. Subcutaneous pigmented villonodular synovitis caused by portal contamination during knee arthroscopy and open synovectomy. *Arthroscopy*. 2004; 20: 9-13.
6. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. *Arch Pathol*. 1941; 31: 731-765.
7. Kaneko K, Nakahara D, Tobe B, Iwase H, Inoue Y, Ohbayashi O, Kurusawa H. Pigmented villonodular synovitis of the ankle in an adolescent. *Int Orthop*. 2000; 24: 234-237.
8. Tosun F, Carrau RL, Weissman J. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: an extensive case with skull-base involvement. *Am J Otolaryngol*. 2004; 25: 204-207.
9. Aoyama S, Iwaki H, Amagasa T, Kino K, Okada N, Kishimoto S. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: differential diagnosis and case report. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2004; 42: 51-54.
10. Michael AL, Chelliah G, Ali H, Thomas AP. Pigmented villonodular synovitis of the MTP joint of the hallux. *Scand J Rheumatol*. 2003; 32: 256.
11. Graham EJ, Kuklo TR, Kyriakos M, Rubin DA, Riew KD. Invasive pigmented villonodular synovitis of the atlantoaxial joint: a case report. *J Bone Joint Surg Am*. 2002; 84(10): 1856-1860.
12. Hirohata, Kazushi. Light microscopic and electron microscopic studies of individual cell in pigmented villonodular synovitis and bursitis. *Kobe J Med Sci*. 1968; 14: 251-279.

13. Por YC, Chew WY, Low CK. Extraarticular pigmented villonodular synovitis of the distal forearm: a case report. Singapore Med J. 2003; 44(3): 152-154.
14. Kottal RA, Vogler JB, Matamoros A, et al. Pigmented villonodular synovitis: A report of MR imaging in two cases. Radiology. 1987; 163: 551-553.
15. Bertoni FF, Unni KK, Beabout SW, Sim FH. Malignant giant cell tumor of the tendon sheaths and joints (malignant pigmented villonodular synovitis). Am J Surg Pathol. 1997; 21: 153-163.
16. Roach R. Localised pigmented villonodular synovitis: an uncommon cause of knee pain mimicking a meniscal tear. Br J Sports Med. 2003; 37: 368.
17. Mackie GC. Pigmented villonodular synovitis and giant cell tumor of the tendon sheath: scintigraphic findings in 10 cases. Clin Nucl Med. 2003; 28(11): 881-885.
18. Edwards MR, Tibrewal S. Patello-femoral joint pain due to unusual location of localised pigmented villonodular synovitis: a case report. The Knee. 2004; 11: 327-329.