

УДК 616-006.03

3.1.6 Онкология, лучевая терапия

DOI: 10.37903/vsgma.2022.2.17

EDN: PEJNEK

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕНОСИНОВИАЛЬНОЙ ГИГАНТОКЛЕТОЧНОЙ ОПУХОЛИ ЛОКТЕВОГО СУСТАВА У РЕБЕНКА

© Снетков А.И., Батраков С.Ю., Акиншина А.Д., Горелов В.А.

*Национальные медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, 127299, Москва, ул. Приорова, 10**Резюме*

Цель. Представить клинический случай теносиновиальной гигантоклеточной опухоли локтевого сустава у ребёнка 10 лет.

Методика. Авторы описывают клинический случай теносиновиальной гигантоклеточной опухоли локтевого сустава у ребёнка 10 лет. После клинико-рентгенологического обследования, выполнена биопсия с целью верификации диагноза, затем опухоль была удалена хирургически.

Результаты. В условиях отделения детской костной патологии и подростковой ортопедии ФГБУ «НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова» Минздрава РФ проведена комплексная диагностика, верификация диагноза теносиновиальной гигантоклеточной опухоли у ребёнка 10 лет и успешное оперативное лечение с восстановлением функции локтевого сустава.

Заключение. Теносиновиальная гигантоклеточная опухоль – редкая доброкачественная, местно агрессивная мягкотканая опухоль, которая может маскироваться под синовиты суставов различной этиологии так у взрослых, так и у детей. Необходима морфологическая верификация диагноза и корректное номенклатурное название опухоли для дальнейшего успешного лечения пациентов.

Ключевые слова: теносиновиальная гигантоклеточная опухоль, пигментированный ворсинчатозловый синовит, пигментированный villonodular синовит, клинический случай

CLINICAL CASE OF TENOSYNOVIAL GIANT CELL TUMOR OF THE ELBOW JOINT IN A CHILD

Snetkov A.I., Batrakov S.Y., Akinshina A.D., Gorelov V.A.

*N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, 10, Priopova St., 127299, Moscow, Russia**Abstract*

Objective. To demonstrate a clinical case of tenosynovial giant cell tumor of the elbow joint a 10-years-old child.

Methods. The authors describes a clinical case of tenosynovial giant cell tumor of the elbow joint a 10-years-old child. After a clinical and radiological examination, a biopsy was performed to verify the diagnosis, and then the tumor was surgically removed.

Results. In the Department of pediatric bone pathology and orthopedics of the «N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics» of the Ministry of Health of the Russian Federation a comprehensive diagnosis, verification of the diagnosis of a tenosynovial giant cell tumor in a 10-year-old child and successful surgical treatment with the rehabilitation of the function of the elbow joint were performed.

Conclusion. Tenosynovial giant cell tumor is a rare locally aggressive soft tissue benign tumor. It can disguise itself as synovitis of joints of various etiologies in both adults and children. Morphological verification of the diagnosis and the correct nomenclature of the tumor are required for successful treatment of patients.

Keywords: tenosynovial giant cell tumor, pigmented villonodular synovitis, case report

Введение

Теносиновиальная гигантоклеточная опухоль (ТГО) – это редкое заболевание, встречается с частотой 1 случай на 1,8 миллиона человек в год, чаще встречается у женщин, возраст пациентов может быть различным, от 3 лет до 80 и более, однако преимущественно встречается во втором-третьем десятилетии жизни [2, 4]. Поражается в основном коленный сустав (80% случаев), но опухоль может встречаться в любом суставе – тазобедренном, голеностопном, плечевом, локтевом, лучезапястном, височно-нижнечелюстном, суставах позвоночника – или сухожильном влагалище [1, 2, 4, 7].

Клиническая диагностика теносиновиальной гигантоклеточной опухоли достаточно сложна, т.к. опухоль не имеет каких-либо патогномоничных признаков. При клиническом обследовании пациента отмечается опухолевидное образование, мягкое по консистенции, ограниченно подвижное, не спаянное с окружающими тканями, без признаков острого воспаления, сосудистый рисунок над образованием, как правило, не изменён. При локализованной форме пальпаторно опухоль более плотная и отграниченная, при диффузной – тестообразная, более мягкая, граница перехода к здоровым тканям более размыта. Даже при значительной величине опухоли функция коленного и голеностопного суставов, как правило, не страдает, в отличие от тазобедренного, плечевого и локтевого, где контрактура сустава и болевой синдром являются ведущими клиническими признаком.

Хирургический метод лечения в настоящий момент является основным. При локальной форме необходимо удаление опухоли в пределах здоровых тканей. Предпочтительны открытые оперативные вмешательства, при которых возможно полное удаление опухоли без её повреждения. Все удаленные патологические ткани должны быть направлены на морфологическое исследование. Макроскопически опухоль представлена тканью от сероватого до буро-коричневого цвета, при диффузной форме – мягкой консистенции, при локальной – ткань более упругая, узловатая. Микроскопическая картина: характерно обилие гемосидерина, гигантские многоядерные клетки встречаются скоплениями, как правило, выражена гиперплазия прилежащей синовиальной оболочки, преобладают гистиоцитоподобные клетки и синовиальные фибробласты, встречаются лимфоциты с участками отложения коллагена, ксантомные клетки, мелкие кровеносные сосуды разного калибра.

Однако, несмотря на тотальную синовектомия, вероятность рецидива заболевания значительная и достигает по данным ряда авторов 56% при диффузной форме заболевания, что, как правило, требует повторных оперативных вмешательств [1, 4, 6, 7].

Цель исследования – продемонстрировать клинический случай теносиновиальной гигантоклеточной опухоли локтевого сустава у ребёнка 10 лет.

Методика

Описан клинический случай теносиновиальной гигантоклеточной опухоли локтевого сустава у ребёнка 10 лет. После клинико-рентгенологического обследования, выполнена биопсия с целью верификации диагноза, затем опухоль была удалена хирургически – выполнена артротомия сустава, удаление патологических тканей.

Результаты наблюдения клинического случая

Пациент К., 10 лет обратился в ФГБУ «НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова» Минздрава России с жалобами на ограничение движений в локтевом суставе. Из анамнеза известно, что за 6 месяцев до обращения у ребёнка появилось ограничение сгибания в правом локтевом суставе. Обратились за медицинской помощью по месту жительства. Выполнены рентгенограммы, патологии не выявлено, назначено ЛФК и физиотерапия. Прошел курс консервативного лечения, после чего родители отметили ухудшение: снижение амплитуды движений в локтевом суставе, появились ноющие боли, сустав увеличился в размерах. Повторно обратились к травматологу по месту жительства, выполнены ультразвуковое исследование и магнитно-резонансная томография. По данным УЗИ диагностирован синовит локтевого сустава. По данным МРТ: картина образования, исходящего из дистального отдела плечевой кости (киста?), синовит локтевого сустава. Родители самостоятельно обратились на консультацию в ФГБУ «НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова» Минздрава России. При осмотре было отмечено увеличение правого локтевого сустава в объеме. По задней

поверхности правого локтевого сустава в проекции локтевой ямки над локтевым отростком с переходом на лучевую поверхность локтевого сустава контурировалось обширное опухолевидное образование, муфтообразно охватывающее локтевой отросток. При пальпации образование мягкой, тестообразной консистенции, ограниченно подвижное, безболезненное при пальпации, не спаянное с вышележащими тканями. Кожа над образованием не изменена, гиперемии, гипертермии не выявлено, сосудистый рисунок в области правого локтевого сустава не усилен. Движения в суставе безболезненные, ограничены: разгибание – 150° , сгибание – 75° , ротационные движения предплечья не нарушены. Сосудисто-неврологических расстройств в правой верхней конечности выявлено не было (рис. 1).



Рис. 1. Внешний вид и функция локтевого сустава при поступлении в стационар



Рис. 2. Рентгенограммы локтевого сустава при поступлении в стационар

В связи с подозрением на опухоль дистального отдела правой плечевой кости была выполнена рентгенография (рис. 2) и компьютерная томография (рис. 3).

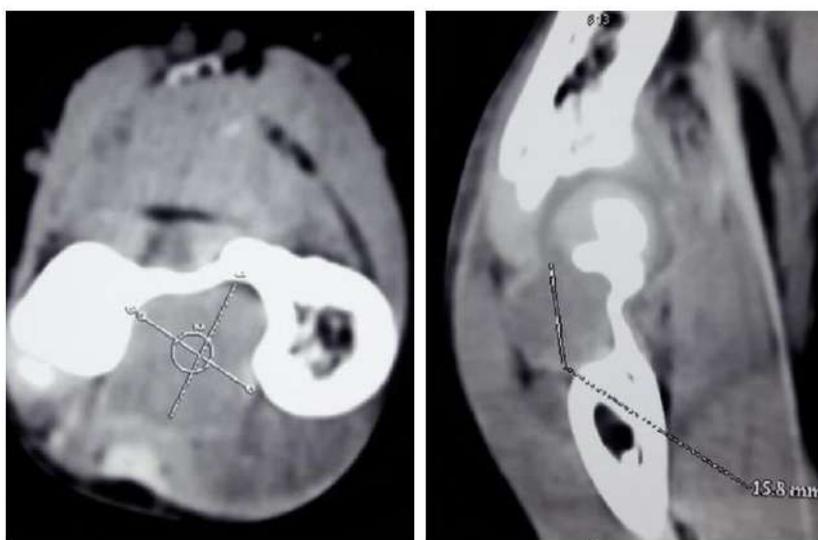


Рис. 3. Компьютерная томография локтевого сустава. Мягкотканый компонент в локтевой ямке, костная ткань интактна

Костная природа патологии не подтвердилась, был выявлен обширный мягкотканый компонент в локтевой ямке, на МРТ расцененный как теносиновиальная гигантоклеточная опухоль или синовиома локтевого сустава (рис. 4).

Для верификации диагноза была выполнена открытая биопсия патологического образования правого локтевого сустава, по результатам которой выставлен диагноз теносиновиальной гигантоклеточной опухоли правого локтевого сустава. Принято решение об оперативном удалении опухоли.

Оперативное вмешательство выполнялось в условиях кровоостанавливающего пневматического жгута. Разрез кожи произведен по задней поверхности локтевого сустава, осуществлен доступ к локтевому суставу и пораженной опухолью капсуле сустава.

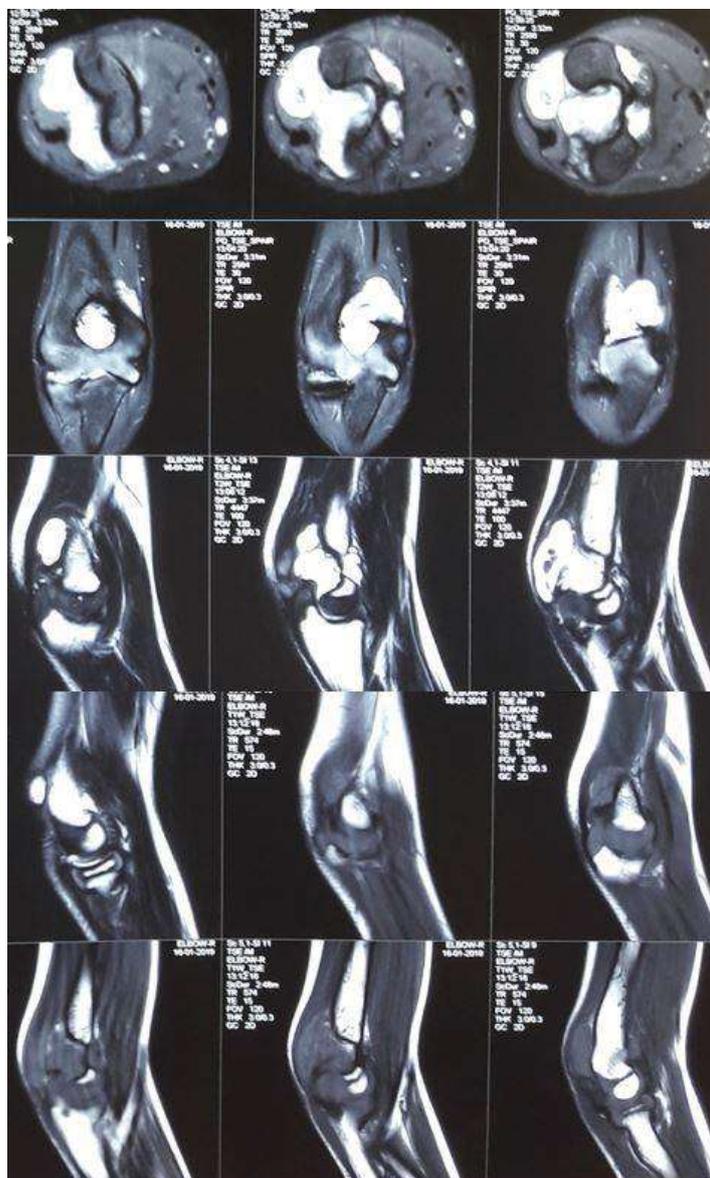


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография локтевого сустава при поступлении

При осмотре отмечена гипертрофированная капсула коричнево-бурого цвета, мягкой консистенции, без патологических твердых включений (хондромных тел или оссификатов не выявлено). При помощи хирургических ножниц и кусачек Люэра патологическая ткань удалена, выполнена синовикапсулэктомия, удалены патологические ткани из локтевой ямки, что позволило получить полное разгибание в локтевом суставе уже на операционном столе (рис. 5). Рана послойно ушита с оставлением дренажа.

В периоперационном периоде пациент получал стандартный курс профилактической антибактериальной терапии, анальгетическую терапию, послеоперационная рана велась по общепринятой методике (перевязки через день, швы сняты на 14 суток с момента операции). На 3 суток с момента операции начата пассивная разработка движений в локтевом суставе, с 7 суток

были разрешены активные движения в локтевом суставе, что позволило через 3 недели с момента операции получить полный объем движений в оперированном локтевом суставе.

При контрольном осмотре через 2 года с момента операции пациент жалоб не предъявляет, движения в локтевом суставе сохранены в полном объеме, ребенок пользуется рукой без каких-либо ограничений. По данным МРТ и ультразвукового исследования признаков рецидива не выявлено. Динамическое наблюдение за пациентом будет продолжено амбулаторно.

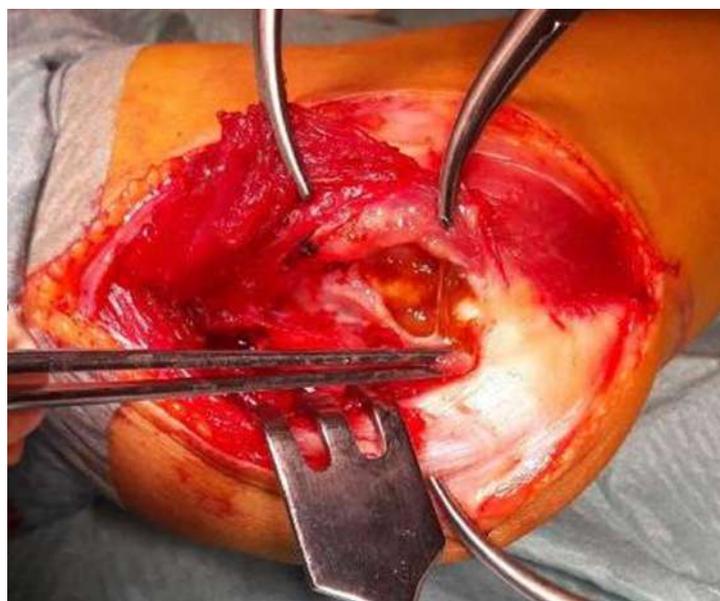


Рис. 5. Интраоперационно синовиальная оболочка локтевого сустава буро-коричневого цвета

Обсуждение клинического случая

Впервые поражение сухожильных влагалищ пальцев кисти теносиновиальной гигантоклеточной опухолью описал Шассеньяк в 1852г., высказав предположение о саркоматозном характере процесса. На протяжении практически 90 лет не было единого названия этого патологического процесса, встречались такие, как геморрагический виллезный синовит, ксантома, ксантогранулема, полиморфно-клеточная опухоль синовиальной оболочки, гигантоклеточная синовиома сухожильных влагалищ. В 1941 году Jafle, Lichtenstein и Sutro объединили поражение синовиальных оболочек капсул суставов, слизистых сумок и сухожильных влагалищ термином «пигментно-виллезный синовит», который считался доброкачественным идиопатическим пролиферативно-диспластическим процессом [4]. В 2002 г. в 3 издании международной классификации опухолей костей и мягких тканей ВОЗ среди мягкотканых опухолей в разделе «Так называемые фиброгистиоцитарные опухоли» в подразделе доброкачественных фигурирует уже гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ (9252/0) и гигантоклеточная опухоль диффузного типа (9251/0) [5, 8]. В 4 издании международной классификации опухолей костей и мягких тканей ВОЗ 2013 года это новообразование также находится в разделе «Так называемые фиброгистиоцитарные опухоли» в подразделе доброкачественных, но называется уже теносиновиальная гигантоклеточная опухоль, которая делится на 3 типа: локализованный тип (9252/0), диффузный тип (9252/0) и злокачественный (9252/3). Сюда относятся как опухоли сухожильных влагалищ, так и синовиальной оболочки сустава и сухожильных сумок [3, 9]. В 5 издании международной классификации мягкотканых и костных опухолей ВОЗ 2020 года изменений относительно теносиновиальной гигантоклеточной опухоли не произошло, но указано, что название «пигментированный вило-нодулярный синовит» не рекомендуется к использованию [10].

Пролиферацию опухолевых клеток вызывает гиперэкспрессия колониестимулирующего фактора роста – 1 (CSF – 1). Рецепторы к CSF-1 расположены на всех клетках моноцитарно-макрофагального ряда, избыточная стимуляция этих клеток CSF-1 вызывает их рост и дифференцировку [6, 7].

На редкую встречаемость и трудности диагностики ТГО указывают многие авторы [1, 2, 4, 7]. Однако, несмотря на произошедшее в последние 8 лет изменение в понимании природы теносиновиальной гигантоклеточной опухоли, некоторые клиницисты продолжают называть эту опухоль пигментированным вило-нодулярным синовитом и относиться к ней, как к синовиту сустава, назначая в качестве лечения физиотерапевтические процедуры, выполняя внутрисуставные инъекции гормональных лекарственных препаратов (гидрокортизон, дексаметазон), что вызывает прогрессирование опухолевого процесса и ухудшение состояния пациента. В представленном клиническом примере ребёнку амбулаторно проводилось консервативное (в том числе физиотерапевтическое) лечение, что привело к усугублению ситуации, усилению контрактуры сустава, появлению болевого синдрома. Только после получения отрицательного результата консервативного лечения было выполнено дообследование и выявлено патологическое образование.

В настоящее время хирургический метод лечения является единственным, несмотря на попытки использования химиотерапевтических препаратов. К сожалению, эффект от использования иматиниба мезилата не имеет долгосрочного эффекта при его отмене [7]. Радиотерапевтическое лечение используется как дополнительный метод лечения ТГО, но его применение ограничено у детей в связи с функционирующими у них зонами роста [4]. При хирургическом лечении важно удалить все ткани опухоли, чтобы снизить риск рецидива. Артроскопическое удаление патологической ткани возможно при локальных типах опухоли малых размеров или локальных рецидивах, расположенных в доступных для артроскопических манипуляций областях сустава и возможности полного удаления патологической ткани [2]. При невыполнении этих условий необходимо прибегать к артротомии. При диффузных формах, значительном поражении тканей сустава необходимо выполнение тотальной синовкапсулэктомии с максимально возможным удалением пораженной синовиальной оболочки сустава. Для этого при поражении коленного сустава операцию выполняют из двух доступов, даже если патологическая ткань не визуализируется по задней поверхности сустава, всё равно для профилактики рецидива необходимо прибегать ко второму этапу – задней синовкапсулэктомии. При поражении плечевого сустава для удаления капсулы сустава и всех заворотов используют 2 доступа – передний и задний. При поражении голеностопного сустава тотальную синовкапсулэктомию необходимо выполнять из трех доступов. В случае с локтевым суставом при значительном объеме опухоли для полного её удаления прибегают даже к пересечению локтевого отростка локтевой кости с последующим его остеосинтезом. В описанном нами случае артроскопическое оперативное вмешательство не привело бы к тотальному удалению опухоли, была выполнена артротомия, тотальная синовкапсулэтомия. Несмотря на обширное оперативное вмешательство, функция сустава полностью восстановилась в послеоперационном периоде. При контрольном осмотре признаков рецидива не выявлено, амплитуда движений в локтевом суставе сохранилась в полном объеме.

Заключение

Теносиновиальная гигантоклеточная опухоль редкое заболевание, которое может и не встретиться в практике участкового педиатра или хирурга, но корректное современное номенклатурное название вызывает более осторожный подход к выбору тактики ведения пациента, побуждая врача направлять такого пациента в крупные специализированные центры, где имеется опыт лечения этого опухолевого заболевания.

Литература (references)

1. Булычева И.В., Щипахина Я.А., Федорова А.В., Wenger D. Пигментированный виллезно-нодулярный теносиновит (гигантоклеточная опухоль теносиновиальных влагалищ). Редкая локализация в височно-челюстном суставе. Клиническое наблюдение. Обзор литературы // Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. – 2018. – №4. – С. 14-21. [Boulytcheva I.V., Shipakhina Ya.A., Fedorova A.V., Wenger D. *Sarkomy kostej, m'jagkih tkanej i opuholi kozhi*. Sarcomas of Bones, Soft Tissues and Skin Tumors. – 2018. – N4. – P.14-21. (in Russian)]
2. Ветошкин А.А., Гончаров Е.Н., Гурбанназаров М.Х., Гоголев А.Б. Опыт радикального артроскопического удаления теносиновиальной гигантоклеточной опухоли коленного сустава у военнослужащих-женщин // Медико-биологические и социально-психологические проблемы безопасности в чрезвычайных ситуациях. – 2020. – №2. – С. 21-31. [Vetoshkin A.A., Goncharov E.N.,

- Gurbannazarov M.Kh., Gogolev A.B. *Mediko-biologicheskie i social'no-psihologicheskie problemy bezopasnosti v chrezvychajnyh situacijah*. Medico-Biological and Socio-Psychological Problems of Safety in Emergency Situations. – 2020. – N2. – P. 21-31.(in Russian)]
3. Мацко Д.Е. Современные представления о морфологической классификации сарком мягких тканей // Практическая онкология. – 2013. – Т.14 №2. – С. 77-86. [Matsko D.E. *Prakticheskaja onkologija*. Practical oncology. – 2013. – V.14, N2. – P. 77-86. (inRussian)]
 4. Панышин Г.А. Пигментированный ворсинчато-узловой синовит. Часть 1 (общие вопросы) // Вестник "Российского научного центра рентгенорадиологии". – 2016. – № 2. URL: <http://vestnik.rncrr.ru/vestnik/v16/docs/Panshin.pdf> [Panshin G.A. *Vestnik "Rossijskogo nauchnogo centra rentgenoradiologii*. Bulletin of the Russian Scientific Center for Roentgenoradiology. – 2016. – N2. URL: <http://vestnik.rncrr.ru/vestnik/v16/docs/Panshin.pdf> (in Russian)]
 5. Франк Г.А. Проблемы морфологической классификации и диагностики опухолей мягких тканей // Практическая онкология. – 2004. – Т.5 №4. – С. 231 – 236. [Frank G.A. *Prakticheskaja onkologija*. Practical oncology. – 2004. – V.5, N4. – P. 231-236. (in Russian)]
 6. Cannarile M.A., Weisser M., Jacob W. et al. Colony-stimulating factor 1 receptor (CSF1R) inhibitors in cancer therapy // *Journal for ImmunoTherapy of Cancer*. – 2017. – V.5, N53. – P. 1-13.
 7. Ota T., Urakawa H., Kozawa E. et al. Expression of colony-stimulating factor 1 is associated with occurrence of osteochondral change in pigmented villonodular synovitis // *Tumor Biology*. – 2015. – N36. – P.5361-5367.
 8. Fletcher C.D.M., Unni R. R., Mertens F. WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. – Lyon: IARC Press, 2002. – 427p.
 9. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. – Lyon: IARC Press, 2013. – 468p.
 10. Fletcher C.D. M. WHO Classification of Tumours. 5th Edition. Soft Tissue and Bone Tumours. – Lion: IARC Press, 2020. – 607p.

Информация об авторах

Снетков Андрей Игоревич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением детской костной патологии и подростковой ортопедии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России. E-mail: cito11otd@gmail.com

Батраков Сергей Юрьевич – кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения детской костной патологии и подростковой ортопедии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России. E-mail: batrakovsu@cito-priorov.ru

Акиньшина Александра Дмитриевна – кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения детской костной патологии и подростковой ортопедии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России. E-mail: akinishna@nagrod.ru

Горелов Василий Александрович – аспирант отделения детской костной патологии и подростковой ортопедии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России. E-mail: Vasiander@gmail.com

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.