

· 病例报告 ·

## 踝关节色素沉着绒毛结节性滑膜炎 1 例

吴晓航<sup>1</sup>, 郑维蓬<sup>2</sup>, 魏合伟<sup>2</sup>

(1. 广州中医药大学第三临床医学院, 广东 广州 510405;

2. 广州中医药大学第三附属医院, 广东 广州 510378)

**关键词** 踝关节; 滑膜炎; 色素绒毛结节性; 病例报告

色素沉着绒毛结节性滑膜炎 (pigmented villonodular synovitis, PVNS) 是一种罕见的、病因尚不明确疾病, 病变常累及关节、腱鞘或滑囊组织。PVNS 起病缓慢, 症状不典型, 部分患者早期可表现为关节无痛性肿胀, 晚期可表现为关节僵硬、活动受限。PVNS 临床表现及影像学特征均不明显时, 可通过病理学检查明确诊断。踝关节 PVNS 较为少见, 其治疗目前尚无统一标准。2017 年 8 月我们收治了 1 例踝关节 PVNS 患者, 现将其诊治过程报告如下。

患者, 男, 27 岁, 因“扭伤致左踝肿痛、活动受限 2 个月”于广州中医药大学第三附属医院住院治疗。体格检查: 左侧踝关节轻度肿胀, 外踝压痛, 局部皮肤温度稍高; 踝关节背伸 30°、跖屈 20°、内翻 10°、外翻 10°; 距骨侧方移动试验、关节间隙挤压试验、内翻应力试验和前抽屉试验均为阳性, 外翻应力试验阴性。美国足与踝关节协会 (American Orthopaedic Foot and Ankle Society, AOFAS) 踝与后足评分<sup>[1]</sup> 为 35 分。X 线检查未见明显骨折征象。MRI 检查显示: 左侧距腓前韧带增粗, T2WI 信号增强, 纤维断裂, 周围见少量积液信号影; 后内侧关节囊内见少量长 T1 长 T2 积液信号影; 前外侧关节囊内见弥漫长结节样的 T1WI、T2WI 低信号影 [图 1(1)、图 1(2)]。拟诊为: 左踝距腓前韧带断裂, 左踝 PVNS。采用腰硬联合阻滞麻醉, 在踝关节镜辅助下行病灶清理、距腓前韧带修复术。

术中见部分滑膜呈铁锈色, 且部分融合形成黄棕色及红棕色结节 [图 1(3)]。用刨削器清理增生的滑膜及病变组织, 用射频消融止血 [图 1(4)、图 1(5)]。钳取部分病变组织送病理检查。于腓骨远端前下方弧形切开, 分离深浅筋膜, 探查见距腓前韧带距骨止

点处断裂, 用可吸收带线锚钉修复断裂的韧带。切除的病变组织经苏木精-伊红染色 ( $\times 100$ ) 可见多核巨细胞、淋巴细胞、浆细胞和纤维母细胞 [图 1(6)], 提示左踝 PVNS。术后 1 个月开始进行放射治疗, 剂量为 20 Gy。术后随访 8 个月, PVNS 未复发, 踝关节功能良好, AOFAS 踝与后足评分为 97 分。

### 讨 论

PVNS 多发生于关节、腱鞘或滑囊组织, 其中发生于腱鞘组织的 PVNS 又称腱鞘巨细胞瘤<sup>[2]</sup>。PVNS 的主要病理表现为: 关节滑膜可见较多细长而坚韧的绒毛样突起, 颜色呈棕黄或棕红色, 突起物表面覆盖富含含铁血黄素的单层或复层滑膜细胞, 包括各种单核细胞、巨噬细胞、多核破骨细胞、多核巨细胞<sup>[3-4]</sup>; 少数病例可见纤维化或坏死结节, 并可累及相邻的骨组织, 影响关节功能<sup>[5-6]</sup>。目前 PVNS 的病因尚未完全明确, 可能与炎症、肿瘤、创伤、代谢障碍、变态反应、病毒感染等有关<sup>[7]</sup>。

PVNS 多见于 20~40 岁的青壮年, 性别差异不明显<sup>[8]</sup>。PVNS 起病缓慢, 平均确诊时间为 18 个月; 主要累及上肢和下肢大关节, 单一关节受累多见, 多关节受累少见; 最常累及膝关节, 其次为髋关节、踝关节, 也可累及颞下颌关节及脊柱<sup>[9-11]</sup>。PVNS 早期可表现为受累关节无痛性肿胀, 随着关节疼痛及肿胀程度加重, 可出现关节活动受限, 最终可造成关节破坏。由于 PVNS 起病隐匿, 临床应注意与类风湿关节炎、化脓性关节炎、血管瘤或其他肿瘤引起的关节损伤相鉴别。

PVNS 可大致分为局限型和弥漫型 2 种类型。局限型 PVNS: 常表现为受累关节肿胀不明显、局限性压痛, 可伴有急性疼痛; 病理改变以结节状或绒毛结节状为主, 且多数结节有蒂相连, 可影响关节活动度, 甚至出现关节弹响或交锁。弥漫型 PVNS: 常表现为受

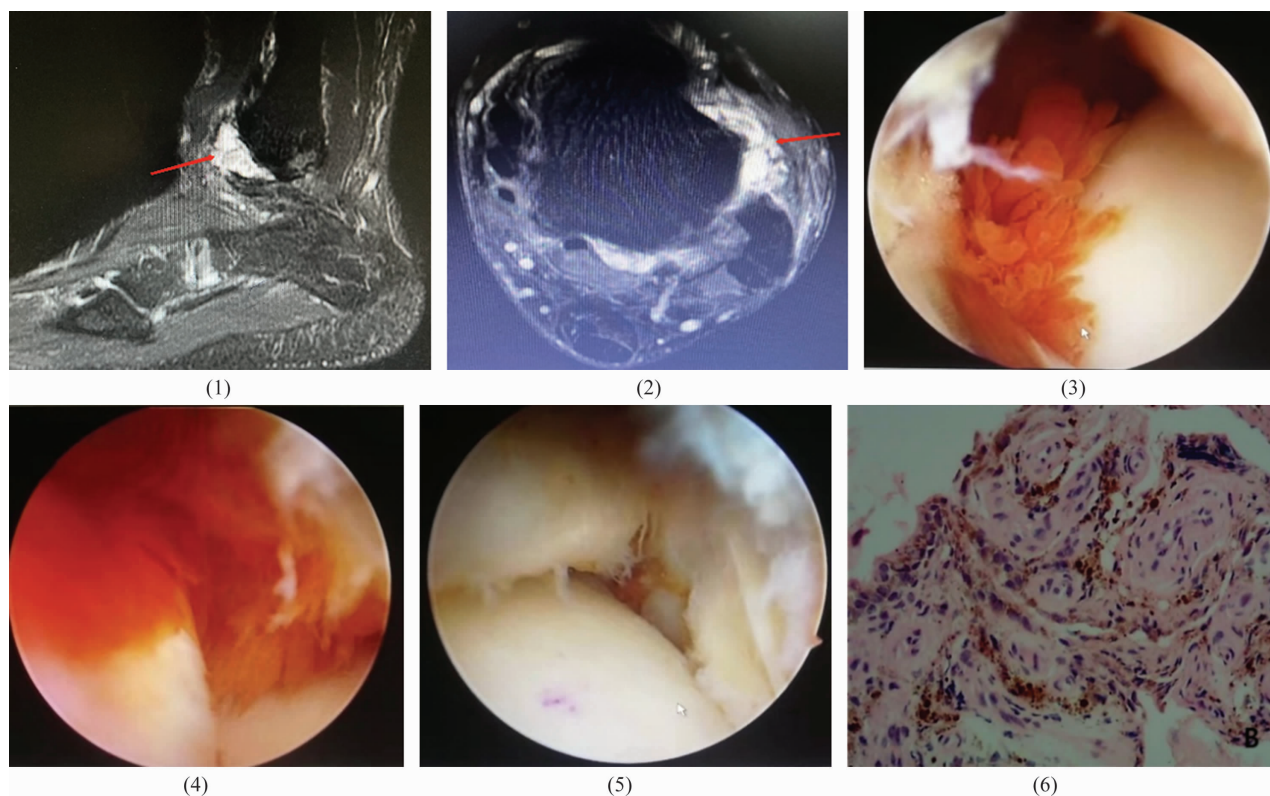


图 1 踝关节色素沉着绒毛结节性滑膜炎图片

累关节周期性、慢性疼痛、肿胀,局部皮肤温度增高,但皮肤颜色未出现异常改变;局部肌肉萎缩,触诊有海绵样弹性感,伴弥漫性压痛;关节周围可触及大小不等、基底可移动的结节。弥漫型 PVNS 具有较强的局部侵袭性,不仅会造成关节破坏,甚至会恶变并向远处转移,其中以淋巴结转移和肺转移为主,预后极差,多数患者可能于随访期间死亡<sup>[2]</sup>。

PVNS 早期 X 线片上可无明显异常;晚期 X 线片上可见侵蚀性骨缺损或大小不等的囊状透明区,且界限清楚。CT 检查常用于晚期 PVNS 的诊断,可以发现轻微的骨缺损、软骨下骨囊肿,还可用于 PVNS 与其他肿瘤的鉴别诊断。超声检查可用于评估 PVNS 的病情及治疗效果。MRI 检查可用于 PVNS 的早期诊断,诊断结果有助于医生制定治疗和随访计划,同时还有助于评估关节受累程度及与其他滑膜病变相鉴别<sup>[12-13]</sup>。关节腔穿刺出棕红色或洗肉水样液体,对诊断 PVNS 有重要价值,而病理检查则是诊断 PVNS 的金标准<sup>[14]</sup>。

目前 PVNS 尚无统一的治疗标准,临床多采用手术方法治疗,主要包括局部滑膜切除术、受累关节滑膜全切术;但无论是开放式手术还是关节镜手术,术后均有一定的复发率<sup>[15]</sup>。有研究<sup>[16]</sup>发现, PVNS 围手术期结合放射治疗,可有效降低复发率。对出现中

度或重度关节畸形或因退行性骨关节炎造成关节面严重破损的 PVNS 患者,单纯滑膜切除术的疗效不佳,可采用关节置换术治疗。除了手术方式, PVNS 的手术时机也至关重要。近年来,生物靶向治疗为 PVNS 的治疗提供了更多选择。有研究<sup>[17]</sup>发现, Emactuzumab 和 PLX3397 在 PVNS 的治疗方面有良好前景。

## 参考文献

- [1] 严广斌. AOFAS 踝-后足评分系统[J]. 中华关节外科杂志(电子版), 2014, 8(4): 557.
- [2] 李伟华, 胡鹏, 毕树雄. 色素沉着绒毛结节性滑膜炎的研究进展[J]. 国际骨科学杂志, 2021, 42(1): 40-44.
- [3] 戴尅戎, 裴福兴. 中华骨科学-关节外科卷[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2014: 262-264.
- [4] AL FARII H, ZHOU S, TURCOTTE R. The surgical outcome and recurrence rate of tenosynovial giant cell tumor in the elbow: a literature review[J]. J Shoulder Elbow Surg, 2019, 28(9): 1835-1840.
- [5] STEVENSON J D, JAISWAL A, GREGORY J J, et al. Diffuse pigmented villonodular synovitis (diffuse-type giant cell tumour) of the foot and ankle[J]. Bone Joint J, 2013, 95-B(3): 384-390.
- [6] VAN DER HEIJDEN L, GIBBONS C L, DIJKSTRA P D, et al. The management of diffuse-type giant cell tumour

(pigmented villonodular synovitis) and giant cell tumour of tendon sheath (nodular tenosynovitis) [J]. J Bone Joint Surg Br, 2012, 94(7): 882 – 888.

- [7] 韩燕鸿, 潘建科, 刘军. 踝关节色素沉着绒毛结节性滑膜炎的诊疗进展[J]. 医学研究生学报, 2018, 31(1): 98 – 103.
- [8] PEREIRA V L, BALDAN A R, ANDREOLI C V, et al. Subacromial pigmented villonodular synovitis: case report and review [J/OL]. J Surg Case Rep, 2021, 2021(3) [2022 – 03 – 17]. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33732422/>.
- [9] 朱敬先, 张辛, 敖英芳. 色素沉着绒毛结节性滑膜炎病因学研究进展[J]. 中国运动医学杂志, 2013, 32(6): 545 – 548.
- [10] HE Q, ZAN X, CHEN F, et al. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint with skull base extension: a retrospective case series [J]. Sci Rep, 2022, 12(1): 5763.
- [11] WANG K, ZHU B, YANG S, et al. Primary diffuse – type tenosynovial giant cell tumor of the spine: a report of 3 cases and systemic review of the literature [J]. Turk Neurosurg, 2014, 24(5): 804 – 813.
- [12] MADRUGA DIAS J, COSTA M M, DUARTE A, et al. Localized pigmented villonodular synovitis of the shoulder: a rare

presentation of an uncommon pathology [J]. Acta Med Port, 2013, 26(4): 459 – 462.

- [13] 黄惠君. 磁共振成像在色素沉着绒毛结节性滑膜炎临床诊断中的应用[J]. 实用医技杂志, 2022, 29(4): 409 – 411.
- [14] ZHAO W Q, ZHAO B, LI W S, et al. Subtalar joint pigmented villonodular synovitis misdiagnosed at the first visit: A case report [J]. World J Clin Cases, 2021, 9(6): 1379 – 1385.
- [15] BRAHMI M, VINCENEUX A, CASSIER P A. Current systemic treatment options for tenosynovial giant cell tumor/pigmented villonodular synovitis: targeting the CSF1/CSF1R Axis [J]. Curr Treat Options Oncol, 2016, 17(2): 10.
- [16] MOLLON B, LEE A, BUSSE J W, 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 [J]. Bone Joint J, 2015, 97 – B(4): 550 – 557.
- [17] TAP W D, GELDERBLOM H, PALMERINI E, et al. Pexidartinib versus placebo for advanced tenosynovial giant cell tumour (ENLIVEN): a randomised phase 3 trial [J]. Lancet, 2019, 394(10197): 478 – 487.

(收稿日期: 2022-03-18 本文编辑: 郭毅曼)

(上接第 74 页)

- [30] KIM W D, SHIN D. Correlations between hip extension range of motion, hip extension asymmetry, and compensatory lumbar movement in patients with nonspecific chronic low back pain [J/OL]. Med Sci Monit, 2020, 26: e925080 [2022 – 01 – 06]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7523415/>.
- [31] PATEL C, BABU K V, KUMAR N S, et al. Effect of HIP mo-

bilization with exercises for subjects with chronic non specific low back pain associated with HIP impairment [J]. International Journal of Physiotherapy, 2015, 2(1): 376 – 385.

- [32] BADE M, COBO – ESTEVEZ M, NEELEY D, et al. Effects of manual therapy and exercise targeting the hips in patients with low – back pain – a randomized controlled trial [J]. J Eval Clin Pract, 2017, 23(4): 734 – 740.

(收稿日期: 2022-02-06 本文编辑: 吕宁)

(上接第 77 页)

- [15] BOFFELI T J, ABBEN K W. Modified Dwyer osteotomy with rotation and reinsertion of autograft bone wedge for residual heel deformity despite previous delayed subtalar joint arthrodesis after calcaneal fracture [J]. J Foot Ankle Surg, 2014, 53(6): 799 – 805.
- [16] AMANI A, SHAKERI V, KAMALI A. Comparison of calcaneus joint internal and external fractures in open surgery and minimally invasive methods in patients [J]. Eur J Transl Myol, 2018, 28(2): 7352.
- [17] WHITE E A, SKALSKI M R, MATCUK G R Jr, et al. Intra-articular tongue – type fractures of the calcaneus: anatomy, injury patterns, and an approach to management [J]. Emerg

Radiol, 2019, 26(1): 67 – 74.

- [18] 郭建华, 郭立平, 马志刚. 微创撬拨和切开复位内固定治疗 Sanders II 型跟骨骨折疗效分析 [J]. 中国矫形外科杂志, 2017, 25(6): 561 – 564.
- [19] 夏燊, 赵泽雨, 吕乾, 等. 跟骨骨折外固定技术的发展 [J]. 创伤外科杂志, 2020, 22(2): 148 – 150.
- [20] 熊浩, 刘伟, 林伟文, 等. 撬拨和切开复位后植入物内固定治疗 Sanders II 型跟骨骨折疗效比较 [J]. 中国组织工程研究, 2013, 17(26): 4919 – 4925.
- [21] 王鑫, 何斌, 黄攀, 等. 解剖锁定钛板、空心钉、外固定架固定治疗跟骨骨折的疗效比较 [J]. 中国骨与关节损伤杂志, 2017, 32(12): 1266 – 1269.

(收稿日期: 2021-11-20 本文编辑: 吕宁)