

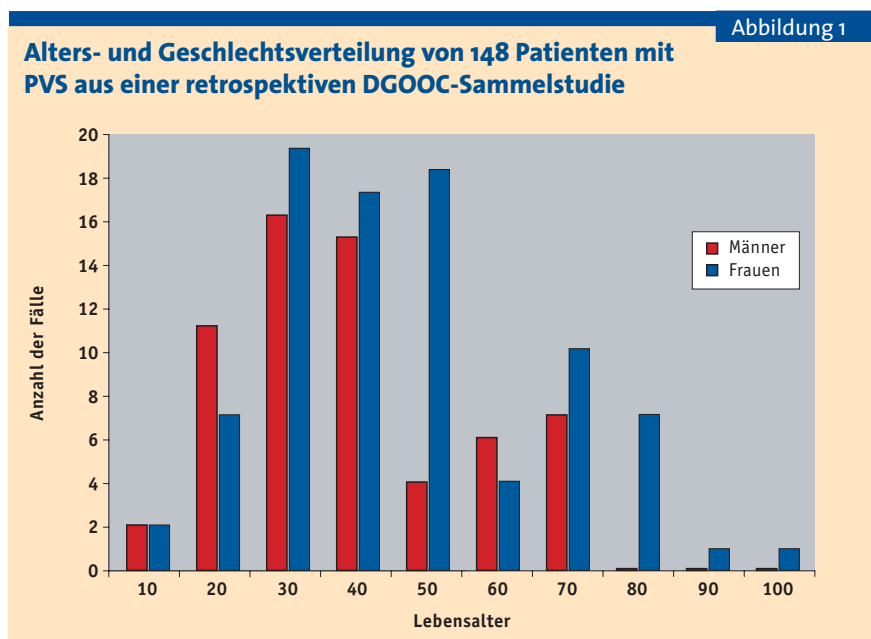
Die pigmentierte villonoduläre Synovialitis

Eine seltene proliferative Gelenkerkrankung von erheblicher therapeutischer Konsequenz

H. R. DÜRR

Die pigmentierte villonoduläre Synovialitis ist eine oftmals überraschende Diagnose bei isolierten nodulären oder diffusen Schwellungen der Sehnenscheiden oder Gelenke. Eine frühe operative Therapie und adjuvante Verfahren können die teils beachtlichen Rezidivquoten deutlich senken.

Die pigmentierte villonoduläre Synovialitis (PVS) ist eine seltene proliferative Erkrankung der Synovialis zumeist jüngerer Patienten. Haupterkrankungsalter ist das dritte und vierte Lebensjahrzehnt (Abb. 1). Mögliche Lokalisationen sind, meist monolokulär, große und kleine Gelenke, Sehnenscheiden und Bursen. Die am häufigsten befallene Region ist dabei das Kniegelenk. Die Inzidenz wird in der Literatur mit zirka 1,8 Fällen pro Million Einwohner pro Jahr angegeben; aufgrund einer beträchtlichen Anzahl nicht registrierter Fälle dürfte sie jedoch deutlich höher liegen. Aus nicht bekannter Ursache kommt es zu einer entzündlich imponierenden, villösen Schwellung der Synovialis mit histologisch nachweisbaren und namensgebenden Hämosiderinablagerungen. Aufgrund der zusätzlich vorhandenen multinukleären Riesenzellen wurde und wird die Läsion auch unter dem Begriff „tenosynovialer Riesenzelltumor“ geführt. Man unterscheidet dabei eine oft vergleichsweise aggressiv



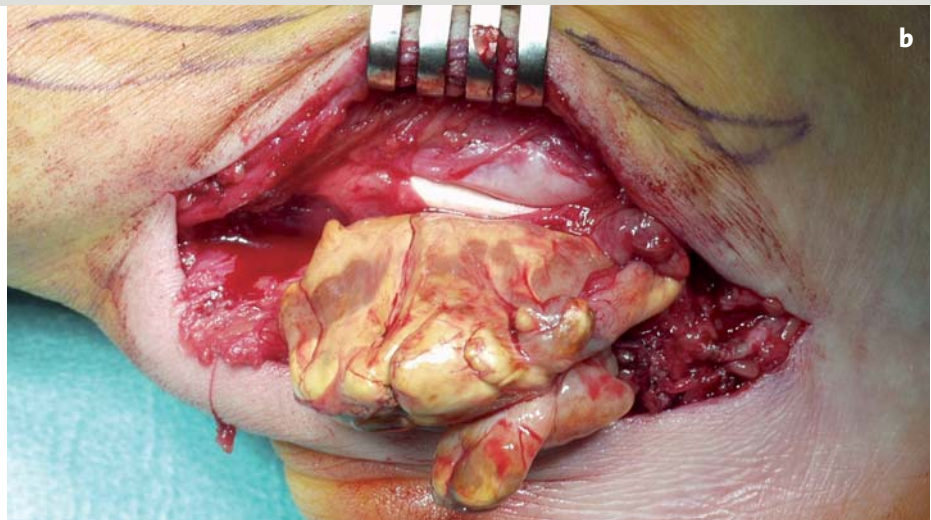
verlaufende diffuse Form (zirka zwei Drittel aller Fälle) von der manchmal jahrelangen, langsam progredienten nodulären Variante.

Klinik

Im Bereich der einer Palpation und Inspektion gut zugänglichen Sehnen überwiegt die zumeist schmerzlose Schwellung, die im Hand- und Fußbereich über Monate und manchmal Jahre hinweg beobachtet wird und den Patienten letztlich zum Arztbesuch führt (Abb. 2a–b, 3a–b, 6a–c). Man tastet im Sehnenverlauf eine knotige Auftreibung, die aufgrund ihrer Infiltration der tiefen Gewebeschichten bis in den Knochen hinein nur mäßig mobil sein kann. Diffuse Formen

führen oft zur erheblichen Auftreibung der Sehne längs ihres Verlaufs bis unter und durch Retinakula hinweg.

Im Gelenkbereich werden zumeist Schmerzen über Monate hinweg geschildert; im typischerweise betroffenen Kniegelenk können diese bei der nodulären Variante durch Einklemmungsercheinungen eine Meniskusläsion vortäuschen. Da sich die nodulären Formen typischerweise im Hoffa oder patellanah im oberen Rezessus entwickeln, ist in vielen Fällen eine derbe, wenig bis gar nicht verschiebliche Resistenz palpabel. Rezidivierende Gelenkergüsse sind möglich. Diffuse Formen führen hingegen primär zu ausgedehnteren Gelenkschwellungen und teilweise blutigen Gelenkergüssen



© Prof. Dr. H.-R. Dürr, München

Abbildungen 2a–b: MRT (a) und intraoperativer Befund (b) einer nodulären PVS bei einem 29-jährigen Patienten mit seit Jahren bestehender Schwellung, ausgehend von den rechten Peronealsehnen; typische eher derbe Konsistenz und Farbgebung des Befundes

(Abb. 4a–c, 5a–b). Der Verlauf ähnelt dabei auch hinsichtlich der Schmerzsymptomatik der rheumatoiden Arthritis.

Diagnostik

In vielen Fällen wird die PVS als Zufallsbefund bei einer Arthroskopie oder der Implantation einer Gelenkprothese festgestellt. Richtungsweisend sind dabei zum einen ein lokalisierter braungrünlicher, eher derber, nodulärer Befund, der mehr oder weniger gestielt aus der Synovialis herauswächst oder eine diffuse, im Vergleich zur reaktiven oder rheumatoiden Arthritis weniger hellrote als vielmehr dunkle, durch das Hämosiderin grün, manchmal auch durch Lipidablagerungen gelblich tangerierte Synovialitis. Eine Histologie ist zwingend notwendig.

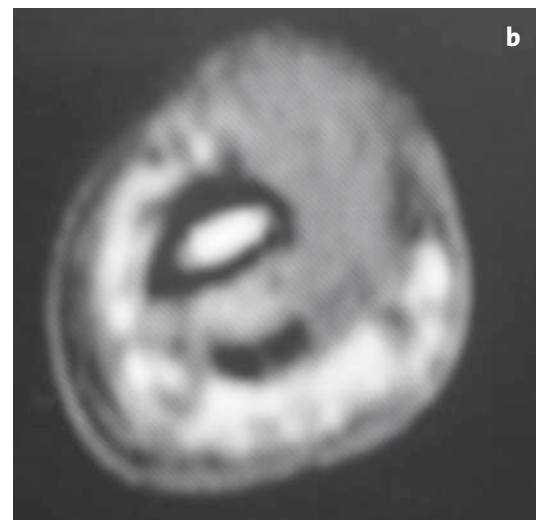
Bei Verdacht auf PVS sind konventionelle Röntgenaufnahmen durchzuführen, da in Analogie zum aggressiven Verlauf einer rheumatoiden Arthritis auch bei der PVS ein Einwachsen mit Destruktion des Knochens vorliegen kann (Abb. 7a–b). Dieses ist umso mehr wahrscheinlich, je länger die Beschwerden bestehen. Wichtigstes diagnostisches Verfahren ist jedoch die MRT. Sie zeigt nicht nur die Ausdehnung der Läsion, sondern methodenspezifisch auch das Hämosiderin im Gewebe. Durch den hohen Eisenanteil zeigt sich im Unterschied zu sonstigen entzündlichen Läsionen der Synovialis nicht nur in T1-, sondern auch in T2-Sequenzen ein dunkles Signal.

Therapie

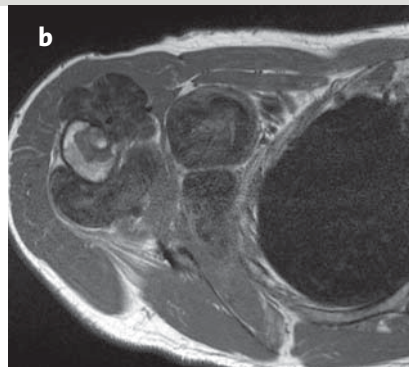
Standardtherapie

Einzelfallberichte von Kortikoidinjektionen mit Heilung oder Stabilisierung der Erkrankung sind bekannt, zum Teil ist hier jedoch die Diagnose nicht histologisch gesichert oder der Verlauf nur kurzfristig beschrieben worden. Die Standardtherapie der PVS ist die marginale Resektion der Läsion. Dies kann bei lokalisierten Formen vergleichsweise

einfach durch eine Auslösung des präparatorisch gut zu begrenzenden Tumors aus dem umgebenden Gewebe, gegebenenfalls verbunden mit einer Kürettage der zumeist kleineren Knochenläsionen erreicht werden (Abb. 2a–b). Bei diffusen Formen ist eine komplette Tenosynovialektomie der betroffenen Region notwendig – am Kniegelenk, je nach Befund, gegebenenfalls sowohl von ventral wie von dorsal. Ob diese im Einzelfall arthroskopisch durch einen versier-



Abbildungen 3a–b: Nodulärer Befall der Beugesehne eines Fingers bei einer 36-jährigen Patientin mit seit einem Jahr progredienter Schwellung (a); die Läsion beginnt den Knochen zu infiltrieren und wächst bis zur Streckseite (b).



Abbildungen 4a–c: Resektionsbefund (a) und MRT (b/c) eines 60-jährigen Patienten mit seit fünf Jahren bestehenden Schmerzen im rechtem Schultergelenk: diffuse PVS des Gelenks mit Ausdehnung nach subskapulär, zirkulär um das Schultergelenk, längs der Bizepssehne, weit nach distal und intraossär vorwachsend; nach mehrzeitiger Operation von drei Zugängen aus perkutane Nachbestrahlung; rezidivfrei bei bester Funktion über bisher zwei Jahre.

ten Operateur oder konventionell offen erfolgt, ist abhängig von den Gegebenheiten. Generell zeigen arthroskopische Verfahren das etwas höhere Rezidivrisiko, wenngleich gerade am Kniegelenk bestimmte Regionen, zum Beispiel an den Meniskusbasen, besser arthroskopisch erreicht werden können. Hier kann sich die Kombination von arthroskopischem und offenem Vorgehen vorteilhaft auswirken.

Wird die PVS als Zufallsbefund histologisch nach einem Eingriff festgestellt, zum Beispiel nach Implantation einer Endoprothese, so ist zu klären, ob während des Eingriffs eine vollständige Syno-

vialektomie erfolgte; gegebenenfalls muss diese noch nachgeholt werden oder sich ein adjuvantes Vorgehen anschließen.

Adjuvante Therapieverfahren

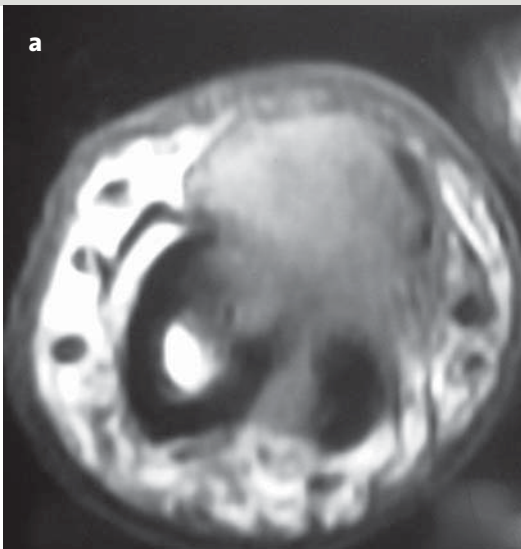
Aufgrund einer hohen Rezidivneigung der diffusen Formen der PVS wurden in Einzelserien von weniger als 20 Patienten adjuvante Verfahren der Strahlentherapie versucht. Sehr erfolgreich zeigte sich dabei die Radiosynoviorthese zum Beispiel mit Yttrium-90, wie sie aus der Behandlung der rheumatoiden Arthritis bekannt ist. Voraussetzung hierfür ist allerdings ein umschlossenes Gebiet, wie es sich innerhalb der Gelenkkapsel aber nicht

längs von Sehnen findet. Typischerweise wird zirka sechs Wochen nach der operativen Therapie in der nuklearmedizinischen Abteilung eine Einzelinjektion des β -Strahlers durchgeführt. Wichtig ist es, zu diesem Zeitpunkt eine makroskopisch vollständige Entfernung der Läsion vorgenommen zu haben, da die β -Strahlen wegen ihrer begrenzten Reichweite größere Tumormassen nicht durchdringen können. Das Verfahren ist prinzipiell wiederholbar, die Ergebnisse sind sehr erfolgversprechend. In der Literatur sind Serien von zehn beziehungsweise elf Patienten mit Rezidiven bei ein beziehungsweise zwei Fällen beschrieben worden.

Eine konventionelle perkutane Strahlentherapie ist ebenfalls möglich. Aufgrund des benignen Charakters der Läsion und den bekannten auch möglicherweise langfristig nachteiligen Folgen einer Radiatio bleibt diese allerdings Einzelfällen vorbehalten, in denen die vollständige Resektion nicht möglich ist oder zu massiven Funktionsverlusten führen würde. Typischerweise wird sie dann mit einer im Vergleich zu malignen Läsionen reduzierten Dosis (zirka 30 Gy) durchgeführt, insbesondere auch dann, wenn tenosyno-



Abbildungen 5a–b: MRT (a) und Arthroskopiebefund (b) eines 32-jährigen Patienten mit Schmerzen, Schwellung und wiederholten Gelenkergüssen des Kniees seit 13 Monaten: diffuse villöse, bräunlich imponierende Synovialitis; Therapie: zweizeitige dorsale und ventrale offene Synovialektomie



Abbildungen 6a–c: 45-jähriger Patient mit lokalisierter PVS, ausgehend vom Sehnenbereich des rechten Daumens; die Läsion wuchs langsam über sieben Jahre und führte neben der Sehnendestruktion zur Druckerosion des Daumengrundgliedes.

viale Läsionen eine Radiosynoviorthese nicht ermöglichen (Abb. 4a–c). Die größte Untersuchung an bisher 41 Patienten zeigte dabei eine lokale Kontrollrate von 98%.

Verlauf und Prognose

Isolierte noduläre Formen zeigen eine exzellente Prognose mit Rezidiven nur im Einzelfall, vor allem bei sehr ausgedehnten Befunden. Bei der wesentlich häufigeren diffusen Verlaufsform sind in Abhängigkeit zur Vollständigkeit der Synovialektomie Rezidive in bis zu 50% der Fälle möglich; typische Rezidivquoten auch größerer Kliniken liegen bei

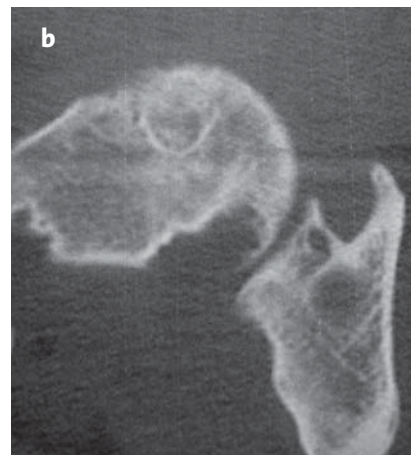
zirka 20%. Durch adjuvante Verfahren lassen sich diese auf unter 10% reduzieren. Wichtig ist dabei die engmaschige Nachsorge durch eine MRT, die wir im 1. Jahr 3-monatlich, dann 6-monatlich und ab dem 3. bis zum 5. Jahr jährlich empfehlen.

Literatur beim Verfasser

Prof. Dr. med. Hans Roland Dürr
 Leiter Schwerpunkt Tumororthopädie
 Orthopädische Klinik,
 Klinikum der LMU München,
 Klinikum Großhadern,
 Marchioninistr. 15, 81377 München

Fazit

Die PVS ist eine seltene proliferative Erkrankung der Synovialis jüngerer Patienten. Sie muss bei isolierten nodulären oder diffusen Befunden der Sehnscheiden oder der Gelenke (typischerweise im Kniegelenk) differenzialdiagnostisch berücksichtigt werden. Bestes diagnostisches Instrument ist die MRT, die aufgrund des hohen Eisengehalts der Läsion die Synovialitis auch in der T2-Wichtung zumindest in Anteilen dunkel darstellt. Therapie der Wahl ist die operative Resektion im Sinne einer Synovialektomie oder Tenosynovialektomie. Adjuvante Verfahren wie die Radiosynoviorthese oder die perkutane Strahlentherapie können insbesondere bei diffusen Formen oder im Rezidivfall eingesetzt werden. Die Rezidivquote bei optimaler Therapie liegt bei den nodulären Formen nahe 0% bei den diffusen Läsionen zwischen 10% und 20%. Deshalb ist eine Nachsorge durch MRT-Kontrollen notwendig.



Abbildungen 7a und b: MRT und CT einer 30-jährigen Patientin mit rezidivierenden Schmerzen in der rechten Hüfte seit sechs Monaten: offensichtlich schon länger bestehende, diffuse PVS mit zystischer Destruktion des Hüftkopfes und des Azetabulums; durch das langsame Vorwachsen der Läsion in den Knochen ist eine sklerosierte Abgrenzung der Usuren und Zysten entstanden; Therapie: offene Synovialektomie.