

ТЕНОСИНОВІАЛЬНА ГІГАНТОКЛІТИННА ПУХЛИНА: СУЧАСНИЙ СТАН ПРОБЛЕМИ

Костогриз Ю.О., Костогриз О.А.

ДУ “Інститут травматології та ортопедії НАМН України” Київ, Україна

Теносиновіальна гігантоклітинна пухлина (ТСГКП) – це рідкісне ексудативнопроліферативне неопластичне захворювання невідомої етіології, що уражає, в основному, синовіальну оболонку, рідше синовіальні піхви сухожилків, слизові сумки та має, зазвичай, доброякісний перебіг. Також захворювання відоме як пігментний віллонодулярний синовіт (ПВНС) (*synovitis villonodularis pigmenta*, що з латині *pigmenta* – пігментний, забарвлений; *villo* – ворсина; *nodus* – вузол; *synovitis* – запальний процес у синовіальній оболонці).

Вперше ПВНС синовіальної піхви сухожилків згиначів другого та третього пальців кисті був описаний в 1852 році Chaisaignac (Chaisaignac M., 1852). У 1895 році Simon вперше опублікував відомості про ураження колінного суглоба (КС) локальною формою (Simon G., 1895), а в 1909 році Moser вперше повідомив про випадок ураження дифузною формою ПВНС (Moser, 1909). Вищезгадані автори та ще деякі тогочасні лікарі і вчені вважали дане захворювання саркомою. Лише з 1912 року Dowd та співавтори поставили під сумнів злоякісність ПВНС, спостерігаючи та досліджуючи дифузну форму захворювання КС (Dowd S., 1912). Першим описав та опублікував гістологічні характеристики ПВНС Jaffe та спів. у 1941 році. Автори розглянули 20 різних випадків захворювання та дійшли висновку, що різні локалізації є варіантами однієї хвороби. Ним було вперше застосовано термін «пігментний віллонодулярний синовіт» (Jaffe H., 1941). У 1975 році Granowitz та спів. було введено в номенклатуру поділ ПВНС на форми: локальна (ЛПВНС) та дифузна (ДПВНС) (Granowitz S., 1975). Родіонова та спів. у своїх дослідженнях запропонували додатково ділити захворювання за стадіями перебігу (Родионова С., 1981). Номенклатура, описана і охарактеризована Granowitz (1975), спершу у 2002 році (Fletcher S., 2002), а потім у 2013 році, зазнала змін, була модифікована Всесвітньою організацією охорони здоров'я. Саме з того часу було об'єднано ЛПВНС, ДПВНС та гігантоклітинну пухлину в теносиновіальну гігантоклітинну пухлину (*de saint Aubain Somerhausen N.*, 2013). У клінічній практиці термінологія «ПВНС» все ще використовується для підтримки чіткого розмежування між гігантоклітинними пухлинами м'яких тканин та гігантоклітинними пухлинами кісток, тоді як патологи, онкологи, онкоортопеди та інші використовують вищезгадану останню доступну класифікацію Всесвітньої організації охорони здоров'я 2013 року (Verspoor F., 2018). Єдиним міжнародним реєстром для захворювань, який нині діє у світі, є Міжнародна класифікація хвороб 10 перегляду (МКХ-10), де є ПВНС (M12.2) та немає теносиновіальної гігантоклітинної пухлини. Проте в пілотній версії Міжнародної класифікації хвороб 11 перегляду (МКХ-11) є як «пігментний віллонодулярний синовіт» (FA27.1, XH52J9), так і «теносиновіальна гігантоклітинна пухлина» в різних варіаціях (XH0NZ1, XH6911, XH52J9, XH5AQ9).

Протягом століття так і не вдалось з'ясувати ні етіологію, ні патогенез ТСГКП, який досі лишається недостатньо вивченим. Було вивчено та проаналізовано численні гіпотези, включаючи неопластичні (Verspoor F., 2018), запальні (Jaffe H., 1941; Rao A., 1984; Dürr H., 2001), травматичні (Myers B., 1980), метаболічні та вірусні шляхи, але жодна з них так і не змогла бути підтверджена як причинний механізм (Granowitz S., 1975). Спроби експериментально викликати ТСГКП (ПВНС) не увінчались успіхом (Voltz R., 1963; Singh R., 1969; Convery F., 1976; Rosa M., 2000). Були повідомлення в літературі про злоякісні випадки, у пацієнтів спостерігались метастази (Bertoni F., 1997; Layfield L., 2000; Chin K., 2002). Згідно з останніми висновками, неопластичний генез (тенденція до рецидивів свідчить також про це) на генетичній основі та зміни на клітинному рівні видаються найбільш імовірними етіопатогенетичними факторами (Sakkers J., 1991; Ohjimi Y., 1996;

Weckauf H., 2004; Berger I., 2005; West R., 2006; Cupp J., 2007; Fiocco U., 2010; Verspoor F., 2018).

Загальнорічна захворюваність на ТСГКП КС оцінюється в 11 випадків на мільйон жителів США, у тому числі 9,2 випадки локальної форми та 1,8 випадків дифузної форми на мільйон населення, частіше хворіють особи жіночої статі (Myers B., 1980). Серед великих суглобів найчастіше уражає захворювання КС (80 %); рідше кульшовий, надп'яtkово гомілковий, плечовий та ліктьовий суглоби (Geiger E., 2006; Mastboom M., 2017; Verspoor F., 2018).

ТСГКП не має достовірних патогномонічних клінічних та рентгенологічних симптомів захворювання (Chiari C., 2006). Золотим стандартом у діагностиці ТСГКП є магнітно-резонансна томографія (МРТ), яка має високу чутливість, але все ж таки не має специфічних МРТ-ознак щодо діагностики ТСГКП (Musculo D., 2000; Murphey M., 2008; Nordemar D., 2015; Verspoor F., 2018).

Невеликого прогресу було досягнуто щодо лікування ТСГКП, особливо це стосується дифузної форми (Chiari C., 2006; Sharma V., 2009; Verspoor F., 2018). На сьогоднішній день, максимально радикальна (повна) хірургічна резекція зміненого захворюванням синовіального шару при збереженні максимальної функції суглоба є основним методом лікування для обох форм; однак, незважаючи на в цілому доброякісний перебіг, дифузна форма ТСГКП може поводитись агресивно на місцевому рівні –тоді її важко видалити повністю (van der Heijden L., 2013; Palmerini E., 2015).

ТСГКП КС не відносять до «грізних» захворювань, лікування її теж ніби не потребує якихось надособливостей, проте з різних причин у практичній діяльності ортопедутравматологу, онкоортопеду доводиться лікувати хворих уже з наслідками впливу захворювання на колінний суглоб, наявними вторинними змінами, які часто є незворотними.

Кілька груп учених шукали прогностичні маркери щодо виявлення можливого рецидиву ТСГКП (Rosa M., 2000; Weckauf H., 2004), але жодного досі не було знайдено.

Серйозність даної проблеми полягає в тому, що несвоєчасна діагностика, неефективне та тривале консервативне лікування, пізня операція, неадекватна реабілітації призводять до втрати функції КС, яка може супроводжуватися втратою працездатності.

Слід зазначити, що при існуванні багатьох видів оперативного лікування та різних методик реабілітації у хворих на ТСГКП КС, на практиці нерідко складно визначитися з оптимальною тактикою лікування та реабілітацією цих хворих, що часто призводить до лікувальних помилок і, як наслідок, виникнення рецидивів захворювання чи його прогресування.

Висновки. Значною мірою негативний результат лікування зумовлений неправильним передопераційним плануванням, некоректним вибором тактики лікування та неповним видаленням зміненої захворюванням синовіальної оболонки та інших можливих уражених тканин. Ігнорування можливостей сучасного діагностичного обладнання, результати якого сприяли б покращенню діагностики, передопераційному плануванню, післяопераційному спостереженню / моніторингу та реабілітації хворих з ТСГКП КС, призводить до збільшення кількості рецидивів після лікування.

Потребують дослідження етіологія, патогенез, структурно-функціональні зміни ураженого суглоба, діагностика та диференційна діагностика ТСГКП, а також причини виникнення рецидивів та незадовільних результатів лікування; не створено протоколів та, відповідно, методів лікування і реабілітації пацієнтів з даною нозологією тощо.

Останні 10 років поновились зацікавленість до такого рідкісного захворювання, свідченням чого є збільшення кількості досліджень та публікацій. Це говорить про те, що нові дослідження щодо даного напрямку (даного захворювання) ортопедії та травматології, онкоортопедії є актуальним.