



Γυναίκα με διόγκωση δεξιού μηρού

Δρ. Ψαρέλης Σάββας MD, PhD
Ρευματολόγος
Γενικό Νοσοκομείο Λευκωσίας

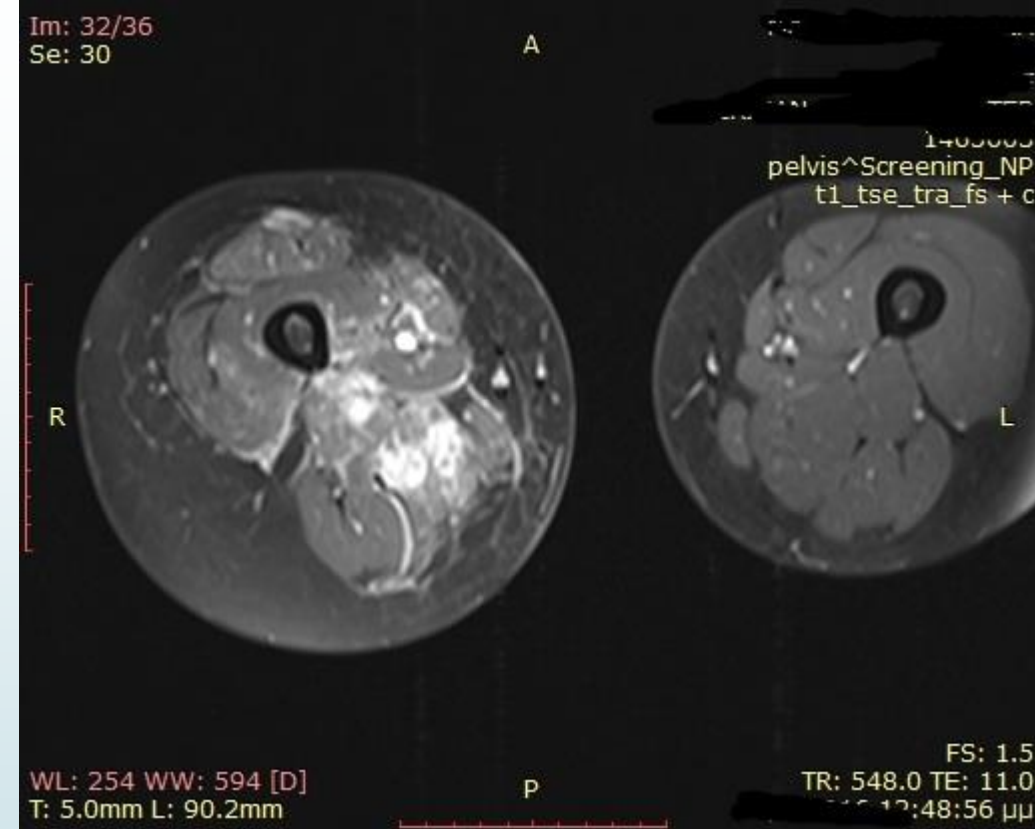
Εισαγωγή

- ▶ Γυναίκα 34 ετών με πιθανή διάγνωση focal myositis/myositis ossificans παραπέμπεται για να λάβει κορτικοειδή.



Ιστορικό 1

- ▶ Τα συμπτώματα της άρχισαν το 2007 με επώδυνη και ερυθρά διόγκωση του δεξιού μηρού.
- ▶ Υποβλήθηκε σε MRI η οποία ανέδειξε (diffuse edema of the quadriceps muscle, especially of the vastus lateralis, vastus intermedius and more mildly in the rectus femoris and vastus medialis)
- ▶ Αντιμετωπίστηκε συντηρητικά με φυσιοθεραπεία και αντιφλεγμονώδη.
- ▶ 4 μήνες μετά νοσηλεύτηκε με αυτόματο πνευμοθώρακα άμφω και υποβλήθηκε σε βιοψία.



Histological examination shows:

- 1) Mild peripheral emphysema with interstitial fibrosis.
- 2 and 3) Pleural biopsies appearing with hyperhaemorrhage acute and chronic non specific inflammation fibroblastic proliferation, fibrosis and mild mesothelial reaction.

Negative for malignancy on the sections examined.

Ιστορικό 2

- ▶ Μετά από 8 μήνες υποβλήθηκε σε βιοψία στον δεξιό μηρό η οποία εκτιμήθηκε στην Κύπρο στο ηνωμένο βασίλειο και στην Γερμανία.
- ▶ Στη συνέχεια και ως το 2015 δεν είχε ιδιαίτερα συμπτώματα. Γέννησε τον Ιούνιο του 2015 και μετά από λίγο παρατήρησε ότι ο δεξιός της μηρός διογκώθηκε και διαγνώστηκε με εντω βάθει φλεβική θρόμβωση και έλαβε αγωγή με αντιπηκτικά. Λόγω του οιδήματος στο δεξιό άκρο υποβλήθηκε σε νέο MRI που σύστηνε βιοψία.

Histological examination

Shows fibrous tissue, dilated vessels with endothelial proliferation, stromal haemorrhages and oedema but no neoplasia.

1-8) Previous site of biopsy

Sections show chronically inflamed fibromuscular tissue with widespread scarring, atrophy and focal fatty replacement of muscle. A circumscribed xanthogranulomatous mass comprising giant cells, foamy macrophages and haemosiderin pigment is seen (Slide 2). No residual tumour is identified.

9-16) Biopsy away from primary site

Sections show fibromuscular tissue with a similar morphological appearance to that described above. No residual tumour is seen.

Ιστορικό 3

- Τον Ιούλιο του 2016 νέο MRI και τον (11-2018) έστειλε τα MRI στην Αγγλία και στο Ισραήλ (οι οποίοι κατέληξαν ότι υποφέρει από chronic progress causing myositis with necrotic lesions involving the muscles of the right thigh και ότι χρήζει βιοψίας.

CONCLUSION:

- THIS PATIENT IS SUFFERING FROM A CHRONIC PROCESS CAUSING MYOSITIS WITH NECROTIC LESIONS INVOLVING THE MUSCLES OF THE RIGHT THIGH.

- THIS DISEASE IS DEMONSTRATED SINCE 2008 WITH INVOLVEMENT OF THE ANTERIOR MUSCLE GROUPS AND IN 2016 SIMILAR INVOLVEMENT IS SEEN AT THE POSTERIOR THIGH MUSCLES.

- THE ETIOLOGY IS NOT CLEAR.

BIOPSY SHOULD BE CONSIDERED.

Conclusion:

Multiple intramuscular masses throughout all compartments of the right thigh appear stable between February and July 2016. Inguinal adenopathy persists. Nature uncertain. Core biopsy or excision of a representative lesion would provide a pathological diagnosis.

Ιστορικό 4

- Στη συνέχεια έκανε ανοιχτή βιοψία (02-2017) στο Hadassah

Pathological diagnosis

Soft tissue lesion, rectus femoris, right, incisional biopsy:

Epithelioid sarcoma.

- Στην συνέχεια υποβλήθηκε σε PET scan

CONCLUSION: Degree of mild atrophy of the muscles of the right thigh is found, with the presence of multiple foci of increased metabolic activity in the muscles as well as in the intramuscular spaces. Also a small quantity of fluid is found in the lateral fascia, as above described. Diffuse edema of the soft tissues of the area is noted. No foci of increased metabolic activity are found in the bone structures of the covered area.

- και στη συνέχεια σε αξονική τομογραφία χωρίς ευρήματα μεταστατικής νόσου.

Παρούσα νόσος (6-2018)

- Κλινικώς επώδυνη διόγκωση δεξιού μηρού
- Αρθρίτιδα (-), μυϊκή ισχύς λοιπών μελών κφ
- Λοιπά συστήματα κφ
- Εργαστηριακός έλεγχος κφ -πλην CRP 13 (<5)
- Ανοσολογικός έλεγχος (-)



Παρούσα νόσος (6-2018)

- ▶ Λαμβάνει 2 ώσεις Methylprednisolone και στη συνέχεια 0,5 mg/ orally με σημαντική ανακούφιση των συμπτωμάτων
- ▶ Μερικές μέρες μετά υποβάλλεται σε νέο MRI-MRV (6-2018) που ανέδειξε συμμετοχή και του οστού.
- ▶ Αρνείται νέα βιοψία και υποβάλλεται σε διαγνωστική παρακέντηση.
- ▶ Αρνητικές Καλλιέργειες



Παρούσα νόσος (9-2018)

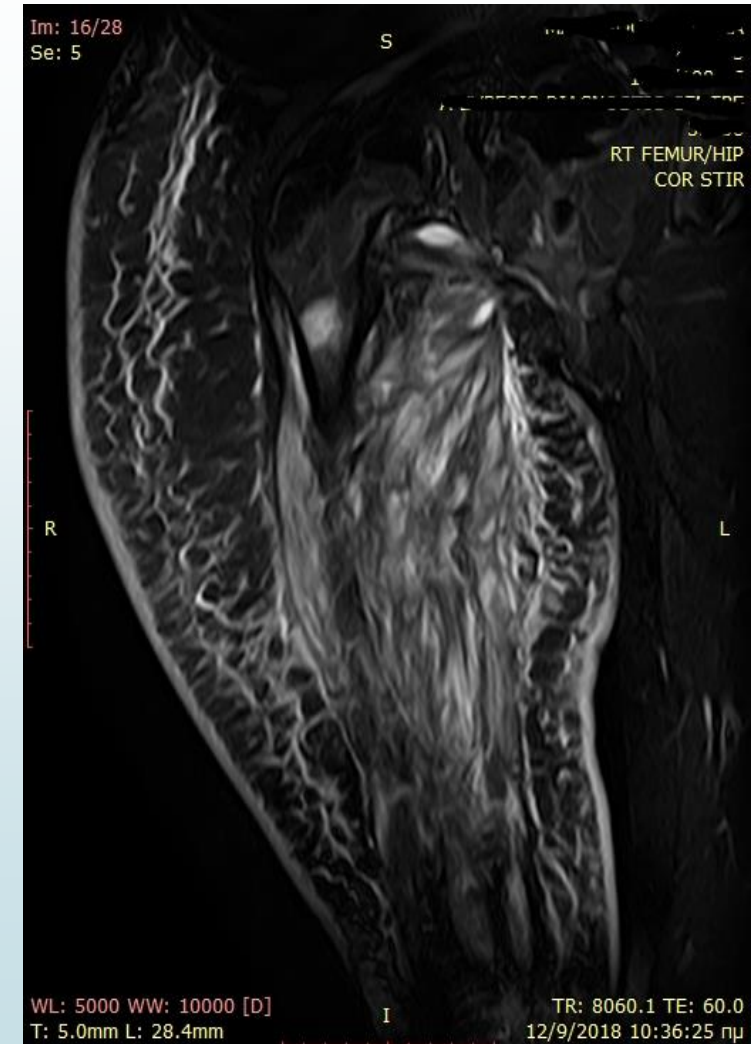
➤ Νέο MRI-MRV

IMPRESSION:

Overall appearances are in keeping with a slowly progressive locally infiltrating disease with perhaps with a more recent accelerated course with both intramuscular and bony ring enhancing lesions. The possibility of a slowly progressive sarcoma such as the epithelioid sarcoma suggested by the initial biopsies is the most likely diagnosis. Infectious possibilities are less likely in the context of normal inflammatory markers. Repeat biopsy is advised- consider referral to a tertiary bone tumour center. The right sided inguinal lymph node is a possible target for biopsy.

Common femoral vein thrombosis.


- Edema and atrophy of all muscles compartments of the right thigh. Geographic or nodular intermuscular lesions with rim enhancement may represent areas of focal myonecrosis or (less probable) abscesses in the proper clinical context (history of septic thrombophlebitis).
- A solitary mass-like lesion is not seen within the muscle compartments.
- Non specific (non traumatic) bone marrow lesion at the intertrochanteric area .





Προβληματισμοί-ερωτήματα (μέχρι 5-11-2018)

- ▶ Σάρκωμα ή focal myositis ;
- ▶ Νέα βιοψία ή επανεξέταση αυτής του 2017 ;
- ▶ Χειρουργική Αντιμετώπιση της φλεβοθρόμβωσης ;
- ▶ Θεραπευτική αντιμετώπιση ;

- 
- ▶ Επανεξέταση της ασθενούς
 - ▶ Προγραμματισμένη χειρουργική επέμβαση σε 1 μήνα στις ΗΠΑ
 - ▶ Χορήγηση 3 ώσεων μεθυλπρεδνιζολόνης
 - ▶ Έναρξη MTX προ χειρουργείου
 - ▶ Πιθανή χορήγηση Rituximab μετά το χειρουργείο.

