

Proliferatív myositis AIDS-es betegben

B. Wlachovska, B. Abraham, J. Deux és mtsai. *Skeletal. Radiol.* 2004. 33. 237-240

A proliferatív myositis (PM) ismeretlen eredetű, ritka pseudosarcomatosus gyulladós betegség, melyet elsőként Kern írt le 1960-ban. Általában igen gyorsan növekvő lágyrész tumorként jelentkezik felnőttkorban. A terime gyakran fájdalmas, könnyen összetéveszthető malignus tumorról. A pontos diagnózishoz biopszia és szövettani feldolgozás szükséges.

Jelen cikk egy AIDS-beteg esetbemutatása, akinél PM alakult ki. A teriméből – amely később kezelés nélkül eltűnt – kivizsgálás után szövettani diagnózis céljából mintát vettek.

Az 56 éves AIDS-es (anamnézisében *Pneumocystis carinii* pneumonia), antiretroviralis terápiában részesülő férfibeteg négy nappal az után jelentkezett, hogy duzzanatot észlelt a jobb karján. Trauma, gyulladás vagy rosszindulatú daganat nem szerepelt az anamnézisében.

A fizikális vizsgálat során egy érzékeny, de fájdalomlan terime volt tapintható a biceps alsó harmadában. Nem volt lokális hyperthermia, sem elszíneződés vagy elváltozás a felette levő bőrön. A könyök extenziója 160 °-ra beszűkült. Axillarisan mindkét oldalon lehetett nyirokcsomókat tapintani.

A jobb kar ultrahang, CT és MR vizsgálatára került sor. Az ultrahang vizsgálat egy inhomogén, expanzív, kissé lobulált, echogén terimét mutatott a jobb bicepsben éles kontúrral, szabálytalan belső vascularisatióval. A környező izmok nem tűntek beszűrtnek. A kép sarcomára vagy lymphomára volt gyanús.

Az MR vizsgálat során a T2-súlyozott és STIR felvételeken a jobb bicepsben egy 7 cm átmérőjű hyperintenzív terime ábrázolódt, mely a T1-súlyozott felvételeken isointenzív volt és iv. kontrasztanyag adása után homogén halmozást mutatott.

A natív CT felvételeken egy halvány, hypodens terime ábrázolódt, mely kontrasztanyag adása után az izommal azonos denzitásúvá vált. Ultrahang-vezérlés mellett elvégezték a lézió core-, valamint vékonytűs aspirációs biopsziáját.

A szövettani vizsgálat harántcsíktal izomelemeket, fibroblast proliferációt és myxoid elemeket mutatott; az izomrostok kötegeket alkottak. Nagy nucleusszal és basophil cytoplasmával rendelkező ganglionszerű óriás-sejtek egy csoportja is látható volt, néhány mitosissal. Az immunhisztokémiai analízis során a ganglionszerű sejtek vimentin és simaizom ellenes antitestekkel pozitívan, cytokeratin ellenes AE1-AE3 antitesttel negatívan festődtek. Benignus proliferatív myositist diagnosztizáltak. Terápiát nem írtak elő.

Két hónap múlva a terime már nem volt tapintható. A testhőmérséklet normális volt és a beteg panaszmentes

maradt. A korábban emelkedett teljes kreatinin kináz és alkalikus foszfatáz szint normalizálódott. Ultrahanggal egy kicsi, 25 mm-es echoszegény terület ábrázolódt a bicepsben, diszkrét vaszkularizációval. A biceps egyebekben normális megjelenésű volt. Az MR vizsgálat negatív eredményt hozott gadolinium adás előtt és után is.

Megbeszélés

A proliferatív myositis egy ritka, gyulladós myopathia. Igen gyorsan növekvő soliter lágyrész tumorként jelentkezik, fájdalommal vagy a nélkül. Eredete ismeretlen, de gyakori a megelőző trauma. Induláskor az átlagéletkor 50 év. A PM leggyakrabban a törzsön vagy a felső végtagokon alakul ki.

A malignus folyamatra jellemző gyors növekedés miatt korábban gyakran radikális sebészi beavatkozást végeztek. Ám miután Kern leírta a PM benignus, gyulladós természetét, a standard terápia a marginális excízió lett. Az utóbbi időben, mivel a PM-es léziók minden publikált esetben spontán eltűntek specifikus terápia nélkül, incíziós biopszia, illetve várakozás és követés a javasolt eljárás.

A radiológiai eltérések nem specifikusak. Ultrahanggal általában egy inhomogén terime látható meszesedéssel vagy anélkül. A CT rendszerint egy rosszul körülhatárolt, a környező izmokhoz képest hypo- vagy isodens léziót mutat. A kontraszthalmazás lehet homogén, inhomogén vagy hiányozhat. MRI leírást csupán négy esetben közöltek, beleértve a jelen casust is. Az MR vizsgálat során általában a T1-súlyozott felvételeken hypointenzív, a T2-súlyozott felvételeken hyperintenzív terime ábrázolódt. Kontrasztanyag vizsgálat a jelen eseten kívül csak egy alkalommal készült, a terime mindkét esetben halmozást mutatott. A jelintenzitásbeli változások jobb kimutatására jelenleg a T2-súlyozott zsirelnyomásos technikát javasolják.

Biztos diagnózist csak a biopszia és az immunhisztokémiai vizsgálat adhat. A biopsziás minta mikroszkópos vizsgálata háromféle jellegzetességet mutat: 1. a perifériás zónában az izomrostok általában normálisak, a peri- és endomysiumot orsó alakú sejtek infiltrálják; 2. az intermediér zónában az izomrostok elkülönülnek, ganglionszerű óriássejtek és orsó alakú sejtek láthatók, az óriássejteknek típusosan basophil cytoplasmájuk és nagy nucleusuk van; 3. a centrális zónában óriássejtek vannak, és kollagén rostok helyettesítik az izomszövetet. Immunhisztokémiai vizsgálatokkal az óriássejtek pozitívan festődnek vimentinre és simaizom actinra.

Differenciál diagnosztikailag számos kórállapot szóba jön: a gyulladós myositis, a myositis ossificans, a trau-

ma, az izom denervatio, a rhabdomyolysis, a dermatomyositis és a lágyrész malignomák (elsősorban a sarcoma és a lymphoma). Ezen eltérések legtöbbje a klinikai és labor vizsgálatokkal kizárható. A myositis ossificans is egy gyulladásos myopathia. Lágyrész duzzanatként jelentkezik, fokozatos ossificatióval. Gyakori az anamnézisben a helyi trauma, égési sérülés, traumás paralysis vagy kóma miatti immobilizáció. Az akut szakban a későbbiek során elcsontosodó terület duzzadt és fájdalmas. A perifériás ossificatio általában 6-8 héten belül kialakul és a röntgenfelvételeken kimutatható; MR vizsgálattal típusosan alacsony jelintenzitású szegély látható.

A gyorsan növekvő terimék pontos diagnózisa AIDS-betegek esetében igen fontos, mivel infectio vagy malignus folyamat elkésett vagy nem megfelelő terápiája életveszélyes komplikációkhoz vezethet. Az AIDS-vel kapcsolatos lágyrész léziók a következők lehetnek: infectiók (bakteriális, virális vagy parazitás myositis), neoplasmák (Non-Hogkin lymphoma, leiomyosarcoma, Kaposi-sarcoma), polymyositis, multiplex myopathiák (sarcoid myopathia, neurogén myopathia).

Az izomban pyomyositis (az eset 90%-ában Staphylococcus okozza) is kialakulhat hőemelkedéssel, leukocytosissal és gyakran tályogképződéssel. Az AIDS-betegek

esetében a lymphomák leggyakrabban non-Hodgkin lymphomák. Gyakoriak a csontléziók, melyeket lágyrész duzzanat kísérhet. A diagnózis felállításához biopszia szükséges. A leiomyosarcoma vascularis altípusa (az ér-fal felszínéhez tapad, és a mentén terjed) Epstein-Barr vírusinfectióval hozható összefüggésbe fiatal AIDS-betegenél, vagy szerv transzplantációval. Az MR képeken a Kaposi-sarcoma mind az izom, mind a subcutan szövetek érintettségét mutathatja. A diagnózist itt is a biopszia adja. A polymyositis jellemzője a szimmetrikus, bilaterális, proximalis izomgyengeség emelkedett serum kreatinin kináz szinttel. HIV-fertőzött betegnél sarcoid myopathiában és neurogén myopathiában is jelentkezhet proximalis izomgyengeség emelkedett serum kreatinin kináz szinttel együtt. A biopszia lényeges a diagnosztikában. A toxoplasmosis HIV-pozitív betegeknél akut, fájdalmas myopathiát okozhat, kimutatása az izom biopsziás mintából lehetséges.

Összefoglalva: AIDS-betegek gyorsan növekvő intramuscularis elváltozását proliferatív myositis is okozhatja, a mintavétel minden esetben szükséges. A PM diagnózisa megkíméli a beteget a szükségtelen resectiótól, mint-hogy ezek a léziók spontán gyógyulnak.

Keresztury Ágnes dr.