

PRESENTACIÓN DE CASOS

Sinovitis villonodular pigmentaria. Revisión de la literatura a propósito de un caso Pigmented villonodular synovitis. A case report and review of the literature

Juan Pablo Restrepo¹, María del Pilar Molina²

Resumen

La sinovitis villonodular pigmentaria es una neoplasia benigna con proliferación sinovial y depósito de hemosiderina. Se presenta usualmente entre la tercera y cuarta década de la vida. Típicamente es monoarticular y puede afectar cualquier articulación, pero más frecuentemente compromete las grandes articulaciones de la extremidad inferior. El tratamiento se basa en la erradicación del tumor mediante cirugía o radioterapia.

Palabras clave: sinovitis villonodular, monoartritis, rodilla.

Summary

Pigmented villonodular synovitis is a benign neoplasm with synovial proliferation and hemosiderin deposition. It occurs usually between 3th and 4th decades of life. Typically, it is monoarticular and can affect any joint but most commonly involves the large joints of the lower extremity. Treatment is based on the eradication of the tumor by surgery or radiotherapy.

Key words: villonodular synovitis, monoarthritis, knee.

Introducción

La sinovitis villonodular pigmentaria (SVP) es una neoplasia benigna con proliferación sinovial y depósito de hemosiderina. Compromete grandes articulaciones, en especial la rodilla, y se presenta entre la tercera y cuarta década de la vida. Se reporta un caso de una mujer de 52 años con osteoartritis, quien presentó una monoartritis crónica de rodilla. El propósito de esta revisión es mostrar el abordaje clínico de esta patología y finalmente llegar a la sospecha diagnóstica de SVP a través de la resonancia nuclear magnética (RNM) y la posterior confirmación mediante biopsia.

Informe del caso

Mujer de 52 años de edad, quien se encontraba en tratamiento para osteoartritis de rodillas con analgesia y durante la evolución presenta monoartritis de rodilla izquierda. A la exploración física se observó aumento de tamaño de rodilla izquierda con presencia de líquido sinovial, calor a la palpación e impotencia funcional. Se ordenó radiografía de rodillas hallándose disminución del espacio femoro-tibial medial de rodilla izquierda con formación de osteofitos marginales en región posterior de la patela. Posteriormente se realizó una RNM de rodilla izquierda que mostró un quiste de Baker y

¹ Internista- Reumatólogo. Profesor de la Universidad del Quindío.
² Médica y cirujana, Universidad Libre.

Recibido: Diciembre 5 de 2009
Aceptado: Mayo 28 de 2010

una masa libre anterior (Figura 1). Ante la SVP se realizó biopsia mediante artroscopia que demostró una lesión benigna conformada por proyecciones papilares, macrófagos espumosos con pigmento y células gigantes multinucleadas (Figura 2).

Con el diagnóstico de SVP se practicó una sinovectomía, condroplastia y meniscectomía con buena respuesta. Al año reaparece sintomato-

logía de dolor con limitación a la marcha e inflamación articular, considerándose recaída de la enfermedad y se realiza sinoviortesis con radiofármaco con excelente control de su dolor y cuadro inflamatorio.

Discusión

El término de sinovitis villonodular pigmentaria fue usado primero por Jaffe en 1941¹ y consiste en una neoplasia benigna de proliferación sinovial con depósito de hemosiderina dentro de la articulación, tendón o bursa². Cuando ocurre fuera de la articulación, es conocido como tumor células gigantes de la vaina tendinosa. La causa exacta de la SVP es desconocida; algunos autores han postulado un proceso inflamatorio crónico mientras que otros han sugerido un trastorno en el metabolismo de los lípidos³. Existen 2 formas de presentación que incluyen las localizadas y difusas⁴. La SVP se presenta usualmente entre la tercera y cuarta década de la vida⁵. La incidencia anual es de 1.8-2 pacientes por millón⁶⁻⁸ y la mayoría de series no muestran una predilección por género.

Típicamente es monoarticular y puede afectar cualquier articulación, pero más frecuentemente compromete las grandes articulaciones de la extremidad inferior: 80% rodilla, seguido de cadera y tobillo⁹. La enfermedad puede ser localmente destructiva y comprometer músculos, tendones, hueso y piel. El curso de la enfermedad es lento y la aparición de síntomas es insidiosa. La sintomatología consiste en dolor, calor, edema y en algunos casos limitación para la movilización de la articulación afectada.

La artrocentesis revela un líquido hemorrágico en el 75% de los casos; en ausencia de trauma es altamente indicativo de SVP y en 25% se encuentra un líquido turbio. Una variedad de métodos imagiológicos se han empleado para el diagnóstico de la SVP. Estos métodos incluyen la radiografía simple, la TAC y la RNM. La radiografía puede ser útil en la sospecha de la enfermedad, mostrando erosiones periarticulares con un anillo fino de hueso reactivo; pueden ocurrir lesiones en lados opuestos de la articulación a pesar de la preservación del

Figura 1. RNM con corte sagital de rodilla izquierda, secuencia T2 que muestra engrosamiento de la membrana sinovial en la parte anterior acompañada de la presencia de líquido articular; además, en la parte posterior de la rodilla se visualiza un quiste poplíteo.

Figura 2. Apariencia histopatológica de la sinovitis villonodular pigmentaria en la cual se observa una membrana sinovial engrosada debido a la presencia células poliédricas parecidas a sinoviocitos y algunas células gigantes multinucleadas.

espacio articular, los quistes subcondrales y las imágenes densas compatibles con derrame, pero estos hallazgos radiográficos sólo se ven en el 30% de los casos y en aquellos avanzados¹⁰. Por lo tanto, la radiografía es una herramienta diagnóstica insensible e inespecífica. La TAC sin medio de contraste puede revelar un coeficiente de atenuación incrementado debido al contenido de hemosiderina en los tejidos blandos. Con contraste es posible visualizar la membrana sinovial engrosada. La TAC es útil en guiar la toma exacta de la biopsia ocasionando mínima morbilidad para el paciente. La RNM es el método no invasivo de elección para el diagnóstico de la enfermedad, ya que permite determinar la extensión de la misma y ayuda a diferenciar la forma localizada de la difusa. En la primera forma puede observarse una masa periarticular o sinovial con grados variables de erosión ósea. El alto contenido de hemosiderina permite verla como una lesión de baja señal o moteada en T1 y T2. En la forma difusa se observa una masa pobremente delimitada o un engrosamiento sinovial importante y clásicamente se ha descrito la imagen "oscuro en la oscuridad" tanto en T1 como T2¹¹.

La biopsia sinovial a menudo revela el diagnóstico definitivo. La biopsia puede ser realizada por artroscopia o artrotomía abierta dependiendo de la localización y extensión de la enfermedad. En la patología puede observarse una membrana sinovial engrosada café-rojiza debido al depósito de hemosiderina con numerosas proyecciones en forma de vellosidad en conjunto con células gigantes multinucleadas e histiocitos. Algunas condiciones que causan hemartrosis como hemofilia, hemocromatosis y hemosiderosis pueden presentar hemosiderina en las biopsias; sin embargo, el pigmento está confinado a células sinoviales y macrófagos mientras que en la SVP se ubica de manera difusa. La transformación maligna es extremadamente rara pero ha sido reportada en la literatura¹².

El objetivo del tratamiento es la erradicación total del tumor para así disminuir el dolor, la destrucción articular y evitar la recidiva de la lesión, ya que la recaída se considera un factor

de mal pronóstico. En algunos pacientes se deben combinar medidas terapéuticas tanto quirúrgicas como no quirúrgicas, mientras que a otros una sola opción de tratamiento es suficiente. La radioterapia intrarticular se ha empleado con resultados variables; en la serie de Blanco y colaboradores 22 pacientes fueron tratados en combinación con sinovectomía subtotal endoscópica y la tasa de recidiva fue del 14%¹³. Sus efectos colaterales son lesiones cutáneas, rigidez articular, radionecrosis de tejidos blandos y transformación sarcomatosa. Otra modalidad de tratamiento es la sinovectomía artroscópica, la cual es altamente dependiente de la habilidad quirúrgica del cirujano ortopedista y ofrece una excelente visualización del compartimiento anterior y de los recesos medial y lateral de la rodilla. No se recomienda esta técnica para lesiones del compartimiento posterior. Para algunos autores está asociada a mejores resultados funcionales y rigidez postoperatoria que las técnicas abiertas¹⁴. Esta técnica es la recomendada para el tratamiento de SVP localizada. Kim y colaboradores revisaron este procedimiento en 11 pacientes sin encontrar recurrencia a los 2 años de seguimiento¹⁵. En la serie de Moskovich con 9 pacientes no encontró recidiva tras 48 meses luego de la cirugía¹⁶. En cambio, la sinovectomía completa es preferible para SVP difusa. Johansson no encontró recurrencias con cirugía abierta en 11 pacientes¹⁷. Casos complicados con enfermedad persistentemente recurrente o compromiso de estructuras anatómicas críticas no deben ser tratados con este procedimiento¹⁸; en tales casos se recomienda un tratamiento coadyuvante con sinovectomía por radiación. La infiltración con esteroides es un método fácil y rápido de efectuar que puede ayudar a dar un alivio transitorio a los pacientes. En casos severos y destructivos, la artroplastia total de rodilla es una opción viable pero puede conducir a fallas tempranas.

Finalmente, se concluye que el clínico y en especial el reumatólogo deben pensar en otras etiologías diferentes a la inflamatoria o infecciosa, como la tumoral, cuando se enfrentan a un caso de una monoartritis crónica de rodilla.

La RNM permite la visualización de los tejidos articulares y periarticulares y especialmente brinda información valiosa sobre la membrana sinovial; por lo tanto, es el método de elección para el diagnóstico inicial de la sinovitis villonodular pigmentaria.

Referencias

1. Frick M, Wenger D, Adkins M. MR imaging of synovial disorders of the knee: An update. *Magn Reson Imaging Clin North Am* 2007;15:87-101.
2. Goldman A, DiCarlo E. Pigmented villonodular synovitis, diagnosis and differential diagnosis. *Radiol Clin North Am* 1988;26:1327-1347.
3. Granowitz S, D'Antonio J, Mankin H. The pathogenesis and long-term end results of pigmented villonodular synovitis. *Clin Orthop Relat Res* 1976;114:335-351.
4. Llauger J, Palmer J, Rosón N, Cremades R, Bagué S. Pigmented villonodular synovitis and giant cell tumors of the tendon sheath: radiologic and pathologic features. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:1087-1091.
5. Bhimani M, Wenz J, Frassica F. Pigmented villonodular synovitis: keys to early diagnosis. *Clin Orthop Relat Res* 2001;386:197-202.
6. Dürr H, Stäbler A, Maier M, Refior H. Pigmented villonodular synovitis. Review of 20 cases. *J Rheumatol* 2001;28:1620-1630.
7. Lin J, Jacobson J, Jamadar D, Ellis J. Pigmented villonodular synovitis and related lesions: the spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:191-197.
8. Bravo S, Winalski C, Weissman B. Pigmented villonodular synovitis. *Radiol Clin North Am* 1996;34:311-326.
9. Dorwart R, Genant H, Johnston W, Morris J. Pigmented villonodular synovitis of the shoulder: radiologic-pathologic assessment. *AJR Am J Roentgenol* 1984;143:886-888.
10. Flandry F, Hughston J. Pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg Am* 1987;69:942-949.
11. Tyler W, Vidal A, Williams R, Healey J. Pigmented villonodular synovitis. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14:376-385.
12. Kalil R, Unni K. Malignancy in pigmented villonodular synovitis. *Skeletal Radiol* 1998;27:392-395.
13. Blanco C, Leon H, Guthrie T. Combined partial arthroscopic synovectomy and radiation therapy for diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee. *Arthroscopy* 2001;17:527-531.
14. Zvijac J, Lau A, Hechtman K, Uribe J, Tjin-A-Tsoi E. Arthroscopic treatment of pigmented villonodular synovitis of the knee. *Arthroscopy* 1999;15:613-617.
15. Kim S, Shin S, Choi N, Choo E. Arthroscopic treatment for localized pigmented villonodular synovitis of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 2000;379:224-230.
16. Moskovich R, Parisien J. Localized pigmented villonodular synovitis of the knee. Arthroscopic treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1991;271:218-224.
17. Johansson J, Ajjoub S, Coughlin L, Wener J, Cruess R. Pigmented villonodular synovitis of joints. *Clin Orthop Relat Res* 1982;163:159-166.
18. O'Sullivan B, Cummings B, Catton C, Bell R, Davis A, Fornasier V, et al. Outcome following radiation treatment for high-risk pigmented villonodular synovitis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995;32:777-786.

CONGRESO

CONGRESO AMERICANO DE REUMATOLOGÍA

7 - 11 DE NOVIEMBRE DE 2010

ATLANTA, GEORGIA

www.rheumatology.org/annual