

RESIDENCIA SANITARIA VIRGEN BLANCA DE LA S. S., LEÓN

SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

Jefe: DR. M. MARTÍN LÓPEZ

Sinovitis villonodular pigmentada

A propósito de 2 casos

M. FLOREZ GARCIA ¹ y J. A. PRIETO ALONSO ²

RESUMEN

Se comunican dos casos de sinovitis vellosa pigmentaria, uno tratado con radioterapia y luego recidivado, y otro tratado quirúrgicamente, sin recidivar.

Descriptores: Sinovitis vellosa nodular pigmentaria.

SUMMARY

Two cases of pigmented villonodular synovitis are reported.

Key words: Pigmented villonodular synovitis.

La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) es una afección rara de las serosas articulares y peritendinosas, caracterizada por lesiones de naturaleza inflamatoria que evolucionan bajo un aspecto tumoral. Histológicamente está definida por una reacción granulomatosa macrofágica.

El motivo de este artículo es revisar la literatura mundial sobre esta enfermedad, a propósito de dos casos vistos en nuestro servicio.

Historia

Se trata de un tema de actualidad, sobre el cual ha aumentado en los últimos años el número de casos publicados. J. GAUBERT y MARABRAUD y J. C. VERDIE han hecho una revisión del proceso, estudiando 468 casos (180 franceses y 288 de otros

países) de los que 329 asentaban en grandes articulaciones, 130 en dedos y 13 extracapsulares. Las articulaciones más afectadas, por orden de frecuencia, eran: rodilla, cadera, tobillos, dedos, muñecas, hombros, codo y pie. La SVNP es generalmente monoarticular y a veces, bilateral, múltiple o con dos localizaciones diferentes. La localización en la cadera es más frecuente en la segunda mitad de la vida; sin embargo, en rodilla, es más frecuente entre los 20-25 años.

CHASSIGNAC, en 1852, describió por primera vez la forma nodular en la vaina de los tendones flexores de los dedos medio e índice. SIMÓN, en 1865, describió la forma nodular pigmentada en rodilla. Ambos autores consideraron estas lesiones como sarcomatosas. MOSER, en 1909, describió la forma difusa y DOWD, en 1912, se refirió a la malignidad de esta lesión. JAFFE, LICHTENSTEIN y SUTRO, en 1941, sentaron las bases de la SVNP, englobando dentro

1. Jefe de Sección. 2. Médico Residente.

de este proceso las sinovitis, bursitis y tenosinovitis como diferentes expresiones de una misma anormalidad, y la consideraron como una inflamación proliferativa de carácter reactivo o inflamatorio contra un agente desconocido, pero nunca neoplásico. Pensaron en un trastorno del metabolismo de los lípidos, aunque no se ha podido confirmar aumento del colesterol sérico y se diferencian fácilmente de los típicos xantomas que aparecen en la hipercolesterolemia. Otros autores (YOUNG y HUDACEK) provocando hemartrosis repetidas en rodillas de perros, logran aspectos similares a los de la SVNP. Con ello evocan el origen traumático, avalado por el hallazgo de depósitos de hemosiderina en cantidades significativas. No obstante, estos hallazgos recordaban más las alteraciones hemofílicas que las propias de la SVNP. En la actualidad se acepta que la proliferación de histiocitos bajo estímulos desconocidos inician la lesión, cuya asociación a alteraciones artrósicas no parece fortuita.

La nomenclatura abundante de esta entidad clínica hay que relacionarla con la profusa celularidad del proceso, junto a las variaciones clínicas, radiológicas e histológicas. Así, por ejemplo, el hallazgo de células cargadas de lípidos, le supuso la denominación de xantomas. Por el hallazgo de esclerosis fue denominada xantogranuloma. Al encontrarse células gigantes, la denominaron tumor de células gigantes de la sinovial. El hallazgo de células gigantes multinucleadas y células espumosas sugirió el de tumor xantomatoso de células gigantes. Si se encontraba tejido sinovial intralesional sinovioma benigno y si hemosiderina, sarcoma fibrohemosiderínico. Por la pluralidad de células se ha llamado: tumor maligno polimorfonuclear de la sinovial, neurofibrosarcoma storiforme, histiocitoma y tumor de células gigantes de la sinovial.

La existencia de un traumatismo previo violento o repetido con intervalo libre, va a influir sobre la mecánica articular con formación nodular aislada próxima a la interlínea articular (sería el caso de la forma difusa con divertículo articular). El intervalo libre entre el traumatismo y la manifestación de la SVNP suele ser menor de tres años.

Clinica

Esta afectación se presenta generalmente en personas jóvenes y más concretamente, en la década de los cuarenta. Puede presentarse, no obstante, en edades tan tempranas como los once años y tardías como los setenta.

La distribución por sexos varía según las publicaciones. Algunas dan mayor frecuencia en el varón y en otras, la proporción es de tres a dos a favor de la mujer.

Para su estudio nos vamos a referir a la SVNP de la rodilla, tanto en su forma difusa como en la localizada, por ser esta articulación la más frecuentemente afectada.

En las formas difusas, el enfermo suele consultar por un derrame crónico, hemartros o hidrartros, agudo o recidivante. Presenta síntomas mecánicos por pseudotumor articular. El dolor es mínimo, vago y generalmente nocturno. A veces el signo revelador es un bloqueo y se hace artrotomía pensando en rotura meniscal. La articulación está aumentada de tamaño por tumefacción progresiva y de evolución lenta.

A la palpación se aprecia un derrame con sensación granulosa. La temperatura local está ligeramente aumentada. La evolución es lenta.

En las formas localizadas, el paciente consulta por un cuadro mecánico, pseudomeniscal o por sensación de bultoma bien

limitado, con poca movilidad y situación variable.

Tanto a las formas difusas como a las localizadas se añaden signos de acompañamiento de tipo pseudoinflamatorio, pseudogotoso, alteraciones de la movilidad articular y atrofia muscular.

Las SVNP localizadas en la rodilla, son más frecuentes en el compartimento anterior, más rico en sinovial, que en el posterior. En la cadera son más frecuentes en la segunda mitad de la vida y de tolerancia clínica larga, manifestándose por dolor inguinal o gonalgia, limitación funcional y presencia de «tumor».

Radiología

El estudio radiográfico no debe comprender sólo proyecciones rutinarias, sino que a veces son precisos estudios complementarios como tomografías, radiografías de partes blandas (para apreciar opacidades lobuladas o no, ausencia de calcificaciones, derrame), artrografías e incluso arteriografías.

Entre los signos óseos, hay que destacar las erosiones o imágenes en «golpe de uña» con ausencia de reacción perióstica y su localización es marginal en la unión osteocartilaginosa de la reflexión sinovial. Asientan, en un primer estadio, a nivel de cóndilos femorales, platillos tibiales, pilón tibial o cuello de astrágalo.

Las geodas epifisarias son múltiples, redondeadas, ovales o fusiformes, solamente periféricas y, a veces, comunican con interlínea articular, estando cercadas de un ligero hilo opaco sin retoque osteoperiástico perigeoídico. En el hombro son cefálicas. En el codo asientan en olecranon. En la muñeca en estiloides radial. En la rodilla en la región intercondílea, en espinas tibiales o en ambas. En caderas en el cuello o en acetábulo, pero alejadas de

las zonas de carga, y en el tobillo en el pilón tibial y en el cuello del astrágalo.

Pueden existir otros signos de acompañamiento, como pinzamiento articular, artrosis, destrucción articular, etc.

La artrografía puede ser interesante en la rodilla, y en el caso particular de las neumoartrografías se dan las imágenes típicas en burbujas floculadas. También puede ser interesante la arteriografía en la que se puede encontrar una hipervascularización, *shount* arteriovenoso, sin anarquía vascular, (importante para el diagnóstico diferencial con el angioma o con la enfermedad de Klippel-Trenaunay-Weber). Las flebografías son de menor interés.

Análítica

Las investigaciones en sangre de hemoglobina, recuentos, V. S. G. y pruebas reumáticas son, casi siempre, normales.

El análisis del líquido sinovial tampoco es concluyente y suele mostrar gran cantidad de hematíes y pocos neutrófilos.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico clínico y radiológico es difícil y en muchas ocasiones hay que llegar al estudio anatomopatológico. Tres criterios son exigidos por JAFFE: aspecto inflamatorio, villosidades o nódulos y pigmentación. Su diferenciación con el sinovioma es fundamental para la elección de la terapéutica adecuada.

La diferenciación habrá que hacerla, en las formas difusas, fundamentalmente con la artritis reumatoide. La prueba de latex es negativa, se conserva la movilidad después de larga evolución, el líquido articular es diferente, la V. S. G. es normal, no existe osteoporosis y el pinzamiento articular es menos frecuente. Con la tuberculosis la diferenciación es fácil. Con la sinovitis traumática se hace con el estudio

del líquido sinovial y por la no presencia de células gigantes en la histología. Con el sarcoma sinovial se hace teniendo en cuenta el tiempo de evolución, la presencia de estructuras pseudoepiteliales, mucina en los espacios tisulares, existencia de pigmentación, aspecto villosa y características de malignidad histológica.

La diferencia con la artrosis está, fundamentalmente en la radiología.

En las formas localizadas nodulares o xantoma fibroso, habrá que hacer el diagnóstico diferencial con el ganglión, fibroma, neurofibroma, quiste de inclusión epitelial, xantomas por trastornos de metabolismo de los lípidos (hipercolesterolemia), lipomas, etc.



FIG. 1.—Sinovitis villonodular pigmentada.

Anatomía patológica

Existen dos variedades fundamentales: la forma difusa o villosa, más frecuente en la rodilla, y la forma localizada o nodular, más frecuente en dedos. También existen formas mixtas y formas extraarticulares. Todas ellas tienen características comunes:

1.^a La coloración macroscópica entre amarillo y marrón oscuro, debido a la presencia de lípidos y hemosiderina. La cantidad de estos pigmentos varía grandemente, pero todas contienen, por lo menos, cantidades microscópicas. El material lipídico está siempre dentro de los macrófagos y la hemosiderina, casi siempre, en células mononucleares, aunque a veces puede encontrarse extracelularmente o en células multinucleadas.

2.^a Elementos inflamatorios con células linfoplasmocitarias en cantidad variable.

3.^a Células gigantes multinucleadas.

4.^a Células con escaso citoplasma eosinofílico y núcleos redondeados, ovales o fusiformes.

5.^a El estroma que es de reticulina y fibras colágenas. Las lesiones villosas contienen, relativamente, poca reticulina o fibras colágenas y lo mismo pasa en los nódulos blandos. Las lesiones más duras, normalmente nodulares, tienen un estroma más colágeno. Algunas formaciones son altamente colágenas, mostrando cambios hialinos, e incluso, algunas áreas pueden ser confundidas con tejido osteoide o cartilaginoso.

Es de gran importancia la existencia de espacios tisulares en relación con células del parénquima, que se hallan en todos los casos de SVNP y que nunca contienen mucina.

STOUT agrupa la SVNP en un conjunto de procesos que engloba en el concepto

de «histiocitoma». Todas las células de estos procesos tienen su origen en histiocitos, los cuales pueden adquirir capacidad fagocitaria, fusionarse para constituir células gigantes o actuar como fibroblastos facultativos.

Tratamiento

La mayoría de los autores están de acuerdo en que el tratamiento debe ser quirúrgico, aconsejando una extirpación sinovial amplia. Esto tiene el peligro de las dificultades técnicas de toda sinovectomía amplia y de la rigidez articular que residúa después de estas intervenciones. Por ello, otros autores se inclinan por proceder quirúrgicos menos radicales como las sinovectomías parciales.

En la cadera pueden practicarse sustituciones protésicas totales.

En las frecuentes recidivas se aconseja la radioterapia. Otros autores son partidarios de usar agentes químicos practicando sinoviortesis con ácido ósmico o con yttrium 90.

Tanto la radioterapia como la sinoviortesis se pueden usar de manera única, y desde el principio del tratamiento, y también como complemento de otros procedimientos quirúrgicos.

Hay autores que son fieles a la radioterapia. Cuarenta de los casos de la revisión afectada por J. GAUBERT y J. C. VERDIE han sido tratados con este procedimiento que, generalmente, han usado como complementario a una exéresis incompleta o en las recidivas. Por el contrario hay autores que dicen que la radioterapia no evita las reintervenciones en las recidivas. Los detractores de este método se basan en las complicaciones que puede provocar como, por ejemplo, la radionecrosis o las fracturas patológicas.

La radioterapia ha sido recomendada

empíricamente por FRIEDMAN y SCHWARTZ quienes la utilizaron en ocho de diez pacientes, adultos jóvenes, con anamnesis de veintidós meses, consiguiendo buenos resultados. Según ellos, no es frecuente la recidiva.

Primer caso.—A. M. M., paciente de 55 años, casado y de profesión dependiente.

Fue visto por primera vez en nuestra consulta, el día 10 de agosto de 1974. Entre sus antecedentes personales refiere haber sufrido una pulmonía a los 15 años. En la anamnesis narra que, desde hace cinco años y a consecuencia de una torcedura al bajar unas escaleras, viene sufriendo dolor e inflamación en rodilla derecha, sin episodios de bloqueos ni sensación de fallos. Al principio la inflamación era intermitente, pero últimamente es prácticamente continua.

En la exploración se aprecia gran inflamación de rodilla con sensación de derrame articular y plenitud de fondos de saco, sobre todo subcuadrípital. Choque rotuliano y ligero aumento de la temperatura local. No se aprecia laxitud ligamentosa y las maniobras meniscales son negativas. Cierta crepitación a la movilidad pasiva de rodilla y ligero dolor a la flexoextensión forzada. Dolor a la presión en interlínea articular interna. La movilidad es prácticamente normal.

Radiográficamente se aprecia un ligero

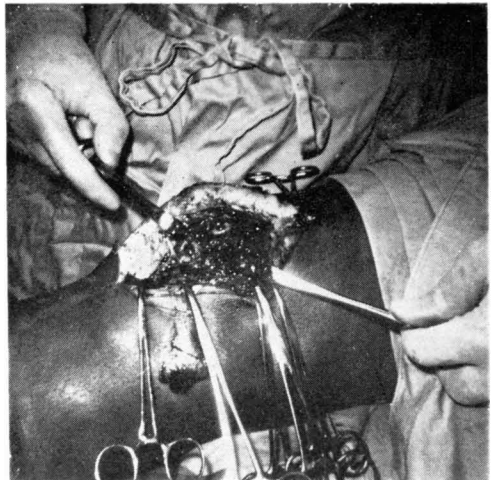


FIG. 2.—Sinovitis villonodular pigmentada.

pinzamiento articular interno (fig. 1) con una imagen "geódica" oval en espina tibial y un aumento de densidad de partes blandas. La analítica era completamente normal.

Fue intervenido quirúrgicamente el 3 de septiembre de 1974, encontrándose una sinovia con grandes villosidades parduzcas que, prácticamente, imposibilitaban la visibilidad de la articulación por su abundancia y tumultuosidad (fig. 2). Se extirpa un fragmento de sinovial y se envía a estudio anatomopatológico, cuyo informe, emitido por el doctor Viñuela dice: (1).

Descripción macroscópica: Fragmento de pared sinovial con numerosas villosidades, desde filiformes a 3×1 y 5×1 mm., con evidente nodulación color pardo anaranjado. También existe un cordón de calibre irregular milimétrico y con ramificaciones.

Descripción microscópica: Proliferación de células sinoviales, en parte, con formación de hendiduras; aquéllas aparecen, a menudo, cargadas de pigmentos sideróticos o bien como células xantomatosas. Entre ellas se

observan células gigantes multinucleadas relativamente poco frecuentes y también linfocitos. Abundantes vasos congestivos (fig. 4). Diagnóstico: Sinovitis villonodular pigmentada.

Este paciente fue tratado con radioterapia profunda en veintitrés sesiones con una dosis total de 2.600 rads. Nos decidió a ello la tumultuosidad de las SVNP de este enfermo, el temor a una insuficiente sinovectomía total y la eventualidad de una importante limitación funcional. La evolución del enfermo ha sido totalmente satisfactoria, sin recidivas hasta el momento, ni rigidez de rodilla. El enfermo trabaja normalmente sin molestias en su rodilla, persiste un ligero grado de tumefacción articular y la movilidad está prácticamente conservada, faltando únicamente 20 grados de flexión.

Nuestra experiencia es insignificante para sacar conclusiones, pero nos ha sorprendido el éxito alcanzado con el uso como tratamiento único y primitivo, previa biopsia, de la radioterapia profunda. Este fue el motivo que nos animó a realizar este estudio y añadir un caso más a la serie de FRIEDMAN y SCHWARTZ.

(1) Jefe del Servicio de A. Patológica de esta Residencia Sanitaria.

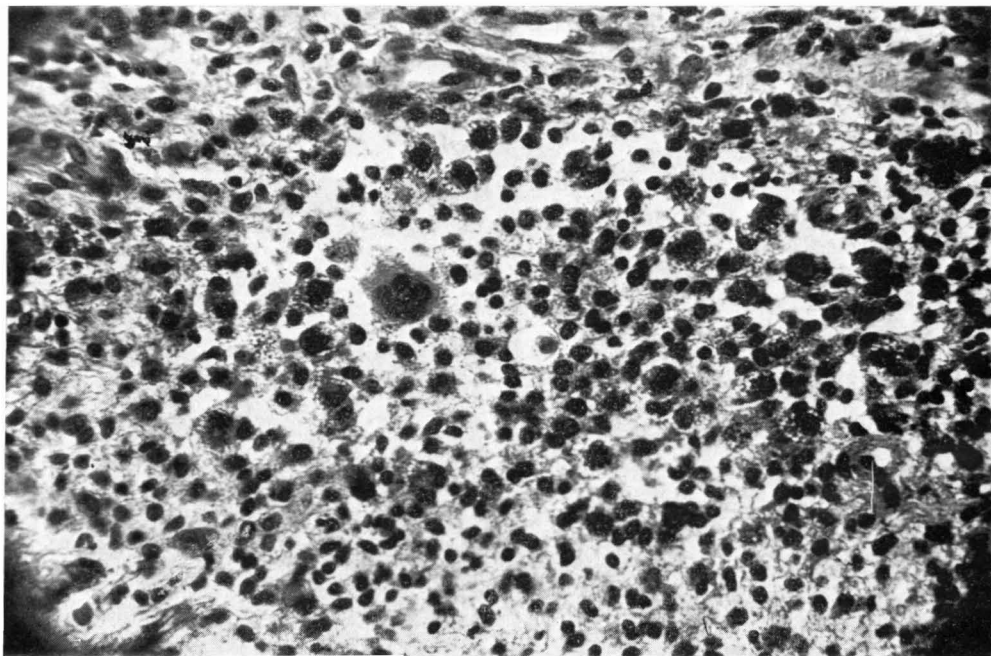


FIG. 3. — Sinovitis villonodular pigmentada.



FIG. 4. — Sinovitis villonodular pigmentada.

Segundo caso. — S. A. F., de 39 años, soltero y empleado municipal. Visto, por primera vez, en consulta el 25 de febrero de 1975. Refiere el antecedente de fístula sacrocoxígea y extirpación de quiste sebáceo. En la anamnesis relata que, desde hace más de un año, nota una tumoración en cara dorsal de tercera falange de segundo dedo de mano derecha que, últimamente ha aumentado de tamaño y le molesta, sobre todo, al tropezar con algún objeto.

En la exploración se aprecia una tumoración de 0.5×0.5 cm. en región dorsal de tercera falange de segundo dedo de mano derecha, adherida a piel, de consistencia semidura y no dolorosa a la presión.

Se extirpa quirúrgicamente y se envía la pieza a estudio anatomopatológico cuyo informe (doctor Viñuela) dice: Pieza de $1.6 \times 1.2 \times 0.7$ cms. de color beige y ocre.

Descripción microscópica: Proliferación de células de estirpe sinovial, algunas revisitando minúsculas hendiduras y proliferación de colágeno circunscribiendo nódulos. Se observan células gigantes multinucleadas, depósitos de hemosiderina y células xantomatosas. Nada maligno. Diagnóstico: Tenosinovitis nodular pigmentada localizada.

En este caso, el único tratamiento realizado fue la exéresis quirúrgica. No ha habido recidiva.

Conclusiones

Se hace una revisión de la SVNP. Se expone un caso tratado con radioterapia como tratamiento primitivo y único, previa biopsia, con resultado considerado como excelente y sin recidiva después de tres años de evolución. Se decidió este tratamiento ante la tumultuosidad de la SVNP de este paciente y el temor a la rigidez de rodilla, según los criterios preconizados por FRIEDMAN y SCHWARTZ.

Se describe otro caso nodular, tratado quirúrgicamente y sin recidiva.

BIBLIOGRAFIA

- J. BABIN-CHEVAYE y A. MAZABRAUD (1977): *Revue.*, tomo 56, pág. 571.
 M. BOMBART (1977): *Revue.*, tomo 53, pág. 387.
 BYERS, P. D. y cols. (1968): The Diagnosis and Treatment of Pigmented Villonodular synovitis, 50 B, 290.
 DE SANTO, D. A. y WILSON, P. D. (1939): Xanthanous Tumours of joints. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 21, 531.
 J. GAUBERT y A. MAZABRAUD; J. C. VERDIE y J. CHENCAN (1974): *Revue de Chirurgie Orthopedique*, 60, 265-298.

- GOMAR. Distrofias sinoviales. *Patología Quirúrgica Osteoarticular*, pág. 430.
- JEFFE, H. L.; LICHTENSTEIN y SUTRO, C. J. (1941): Pigmented Villonodular Synovitis, Bursitis and Tenosynovitis. *Archives of Pathology*, 31, 731.
- MARTINI, M.; BEKHECHI, T.; DAVID, A., y BOUHADEF, A. (1970): *Revue*, tomo 56, pág. 571.
- MUNUERA y cols. (1974): *Revista Secot*. Volumen 18, pág. 97.
- F. VALETTE, J. M. BOLZE y MAMBER (1971): *Revue*, tomo 57, pág. 561.
- WALTER MERCER y ROBERT B. DUTHE. *Cirugía ortopédica*, pág. 460.

Dirección: Plaza de San Isidoro, 4, 1.ª izquierda. León.