

SINOVITIS VILLONODULAR PIGMENTADA FOCAL: REPORTE DE UN CASO

Drs. Carolina Schröter G⁽¹⁾, Claudio Silva F⁽²⁾, Gonzalo Delgado P⁽²⁾, Enrique Bosch O⁽²⁾, Nicolás Zilleruelo V⁽²⁾.

1. Radiólogo, Fellow Unidad Cuerpo y Musculoesquelético Clínica Alemana, Santiago-Chile.
2. Radiólogo Clínica Alemana, Santiago-Chile.

FOCAL PIGMENTED VILLONODULAR SYNOVITIS: A CASE REPORT

Abstract: Pigmented villonodular synovitis represents a benign synovial proliferation associated to hemosiderin deposits, which originates in bone joints, bursae or tendinous sheaths. The knee articulation is the most commonly involved joint (80% of the cases), followed by the hip joint. Normally, this pathology has a diffuse presentation, and a small percentage shows a localized form. PVNS displays very specific imaging features, which allows a good diagnostic approach when aided by different radiological techniques, particularly magnetic resonance imaging (MRI). In this report we describe an infrequent case of focal PVNS localized in the hip, which was treated at "Clínica Alemana", Santiago, Chile.

Keywords: Hip, Imaging, Knee, Pigmented villonodular synovitis.

Resumen: La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) es una proliferación sinovial benigna asociada a depósitos de hemosiderina, que se origina en articulaciones, bursas o vainas tendíneas. La articulación más comprometida es la rodilla (80% de los casos), seguida por la cadera. Normalmente, esta patología es de presentación difusa y en un menor porcentaje se da en forma focal. La SVNP posee características imaginológicas muy particulares, lo que permite una buena aproximación diagnóstica de la mano de los diferentes métodos radiológicos, en particular la resonancia magnética. En este reporte se describe un caso poco frecuente de SVNP focal en la cadera, que se presentó en la Clínica Alemana de Santiago.

Palabras clave: Cadera, Imaginología, Rodilla, Sinovitis villonodular pigmentada.

Caso Clínico

En diciembre de 2008 consultó una joven de 18 años, previamente sana y sin antecedentes de trauma, con historia de cinco días de dolor en la cadera derecha, inicialmente a la marcha y a la carga, que progresa hasta presentarse en reposo. No presentaba fiebre ni compromiso del estado general. Al examen físico existía limitación de los rangos de movilidad asociada a dolor a la rotación axial y la flexión.

El estudio se inició con radiografía simple de pelvis (Figura 1), donde se observa una lesión radiolúcida de 18 mm en la unión entre cabeza y cuello femorales, cuyo borde inferior se encuentra mal definido con aparente interrupción de la cortical. La estructura y densidad ósea están conservadas y el espacio articular coxofemoral es de amplitud normal. El estudio ultrasonográfico de la cadera derecha (Figura 2) demuestra engrosamiento sinovial y una lesión nodular, asociados a moderada cantidad de derrame articular.

Adicionalmente se realiza resonancia magnética (RM) (Figuras 3 y 4), visualizándose importante derrame articular y una masa de partes blandas intra-articular de 4 cm, de contornos mamelonados, hipointensa en las distintas secuencias, que determina una erosión del contorno posterior e inferior de la zona de unión entre cabeza y cuello femorales. La masa se extiende en sentido ántero-posterior ocupando parcialmente el receso anterior. Los hallazgos son concordantes con una sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) de tipo focal.

La paciente fue sometida a cirugía artroscópica (Figura 5) donde se realizó sinovectomía parcial, resección del tumor sinovial y raspado óseo de la lesión osteolítica de la cabeza femoral. El estudio anatómo-patológico reveló tejido sinovial con zonas de depósito de hemosiderina, confirmando el diagnóstico de SVNP. Posteriormente, la paciente evolucionó adecuadamente, sin dolor y con buena movilidad.

Schröter C y cols. Sinovitis villonodular pigmentada focal: Reporte de un caso. *Rev Chil Radiol* 2010; 16(1): 32-35.

Correspondencia: Dra. Carolina Schröter G. cschroter@gmail.com

Trabajo recibido el 12 de julio de 2009, aceptado para publicación el 26 de enero de 2010.



Figura 1. Erosión ósea a nivel de la unión de cabeza y cuello femorales, en su aspecto anteroinferior.

Figura 2. Ecografía de la cadera derecha que muestra derrame articular y engrosamiento sinovial.

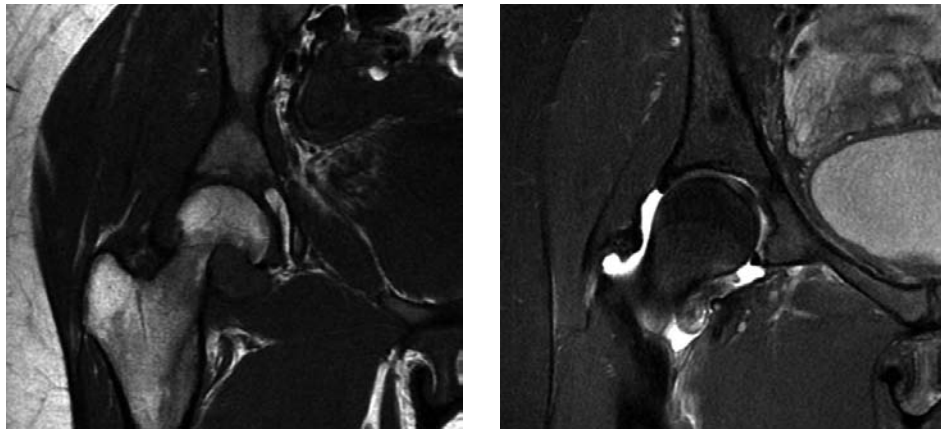
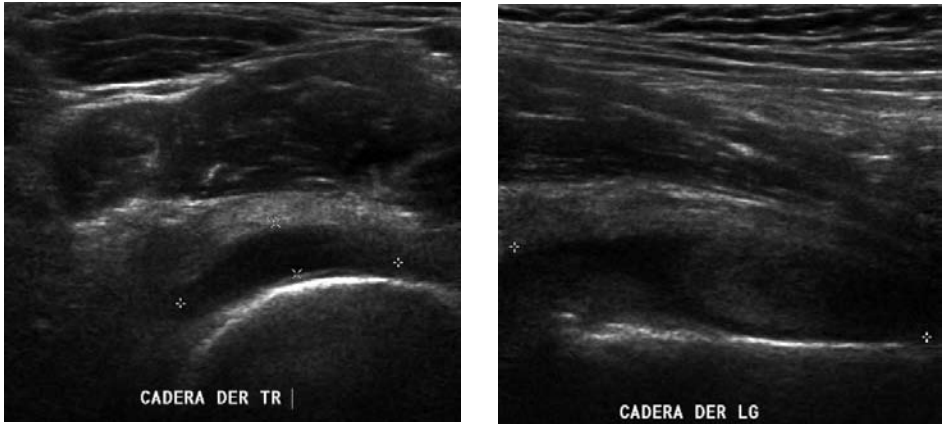
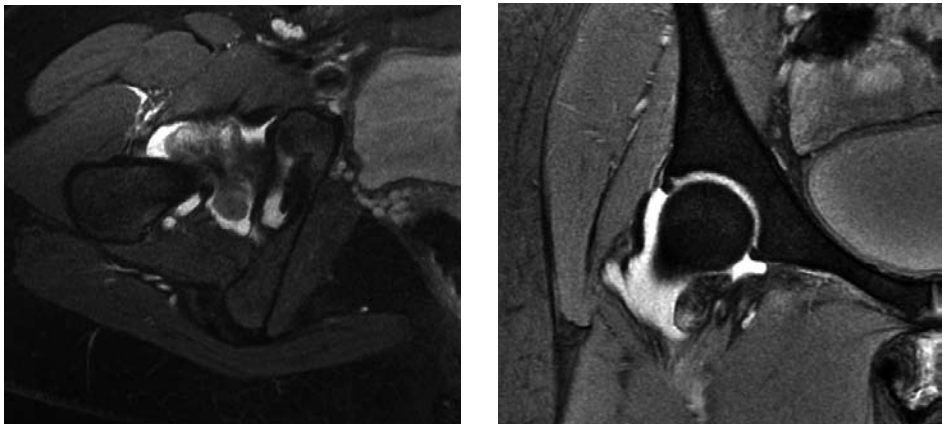


Figura 3. A la izquierda se observa un corte coronal en T1 con lesión nodular hipointensa medial a la zona de unión de cabeza y cuello femorales, determinando erosión a ese nivel. A la derecha, corte coronal T2 en que la lesión es hipointensa, visualizándose derrame articular asociado.

Figura 4. A la izquierda, corte axial en secuencia DP, visualizándose la extensión posteroinferior de la lesión nodular. A la derecha, secuencia T2 gradiente, en que se visualizan los focos hipointensos intralesionales por artefacto de susceptibilidad magnética, producto de la hemosiderina.



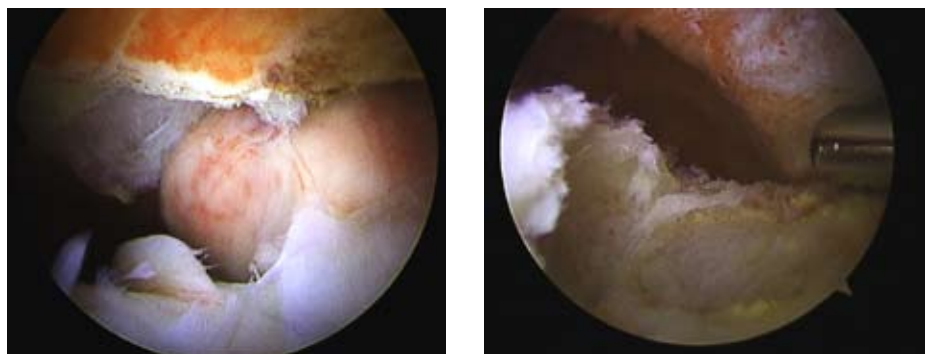


Figura 5. Imágenes de la cirugía artroscópica; a la izquierda el tumor hipervascular por dentro de la cápsula articular. A la derecha, posterior a la cirugía se visualiza la cavidad ósea producida por la erosión.

Discusión

El término SVNP fue acuñado por primera vez por Jaffe et al en 1941^(1,2) para describir una patología benigna caracterizada por engrosamiento e hiperplasia sinovial organizada en nódulos y *villi* asociados a depósitos intracelulares de hemosiderina. La etiología sigue siendo desconocida, postulándose un origen inflamatorio o neoplásico benigno; éste último ha sido apoyado por recientes estudios citogenéticos. También se han reportado casos esporádicos de SVNP maligna⁽³⁾.

La enfermedad se origina en articulaciones, bursas o vainas tendíneas; en este último caso se denomina tumor de células gigantes de la vaina tendínea⁽⁴⁾. En todos estos tejidos, la SVNP representa un grupo de enfermedades benignas proliferativas de la sinovial, con similares características histológicas, pero diferentes cursos clínicos, manifestaciones radiológicas, tratamientos y pronósticos. En los casos de compromiso articular puede comprometer múltiples recesos (forma difusa) o menos frecuentemente sólo un receso (forma focal o nodular); la forma difusa da cuenta del 75% de los casos.

La SVNP articular suele presentar compromiso monoarticular de grandes articulaciones, afectando la rodilla en un 66-80% de los casos; la segunda articulación más comprometida es la cadera, en 4-16%⁽⁵⁾. Menos frecuentemente se puede encontrar en tobillo, hombro y codo; otras localizaciones, como patología poliarticular, son extremadamente raras. El compromiso del hombro es típicamente de personas mayores y carece de derrame serohemático.

La SVNP puede encontrarse en cualquier grupo etario, sin embargo, la población más afectada corresponde a adultos en la tercera o cuarta década, afectando a hombres y mujeres con igual frecuencia⁽⁶⁾.

La presentación clínica es inespecífica e indiferenciable de otras patologías. En la cadera, los síntomas más frecuentes son: dolor lentamente progresivo, limitación a la movilidad y aumento de volumen. Menos frecuentemente se observa derrame articular recurrente de contenido hemático.

En el estudio anatomopatológico⁽³⁾, la macroscopía muestra proliferaciones sinoviales vellosas con un característico color café claro o rojizo debido al

depósito de hemosiderina dentro de la lesión. En la evaluación microscópica, la lesión está compuesta por proyecciones digitiformes de sinovial hiperplásica. En la fase activa o inicial de la enfermedad se ven células gigantes multinucleadas, pequeños vasos, linfocitos y comparativamente poca cantidad de hemosiderina intra o extracelular. En esta fase, que se encuentra generalmente en pacientes más jóvenes, el engrosamiento de la sinovial es más obvio y el derrame siempre está presente. En las lesiones de larga data predominan la fibrosis, inflamación crónica y hialinización, con ausencia de la clásica proliferación vellosa; sin embargo, el depósito de hemosiderina es mucho más significativo.

El estudio imaginológico, particularmente la RM, permite la detección de la SVNP; sin embargo, sólo la evaluación histológica da la confirmación del diagnóstico al demostrar depósitos intracelulares de hemosiderina. Esta última característica constituye el elemento diferencial entre la SVNP y otras sinovitis crónicas y hemorrágicas.

La SVNP se manifiesta típicamente en la radiografía simple como derrame articular, sobre todo en casos de compromiso de la rodilla. Ocasionalmente, el líquido puede aparecer denso y sugerir hemartrosis. Se puede evidenciar aumento de partes blandas; en 50% de los casos se observan erosiones óseas bien delimitadas con fino borde esclerótico, que suelen afectar ambas carillas articulares, que se observan con mayor frecuencia en los casos de compromiso de cadera (más del 90%) y codo (más del 70%), ya que son articulaciones con menor espacio y mayor presión intracapsular. En articulaciones más espaciales, como la rodilla, sólo en un 25% de los casos se ven erosiones. La mineralización ósea suele estar preservada así como también la amplitud del espacio articular; el compromiso del espacio y la presencia de signos de proliferación ósea sugieren la presencia de artrosis. La visualización de calcificaciones asociadas a la lesión es inhabitual y por lo tanto debiera hacer pensar en otros diagnósticos, como por ejemplo osteocondromatosis. La literatura describe una baja proporción de casos en que las radiografías fueron consideradas normales; por otra parte, en 63% de los casos se pudo plantear el diagnóstico correcto en base a los hallazgos de la radiografía simple⁽⁷⁾. Particularmente, en el compromiso

de cadera se han descrito hallazgos asociados como osteonecrosis de la cabeza femoral y destrucción articular con protrusión acetabular, así como también casos aislados de compromiso bilateral.

El ultrasonido puede mostrar una imagen compatible con una sinovitis inespecífica, incluyendo derrame articular loculado, masa compleja ecogénica / heterogénea y marcado engrosamiento sinovial⁽³⁾; también pueden hacerse evidentes erosiones óseas. Con la técnica de Doppler color, típicamente puede verse una alta vascularización de la masa o de la cápsula sinovial. Este método imaginológico puede considerarse también para la obtención de biopsias o para seguimiento post tratamiento.

En la tomografía computada, la SVNP está representada por un engrosamiento difuso de las partes blandas articulares o, en el caso de la SVNP focal, una masa de partes blandas localizada de origen bursal o de la vaina tendínea. La densidad de la masa puede ser algo mayor en comparación al músculo, debido a la presencia de hemosiderina; en estudios contrastados existe un importante realce de la masa debido a su naturaleza hipervascular. Este método da una muy buena representación de las erosiones, incluso aquellas no visibles en las radiografías, y además puede servir de guía para biopsias.

La RM es el método preferido para el diagnóstico de la SVNP debido a sus características imaginológicas específicas y casi patognomónicas, que reflejan sus características histológicas, lo que permite diferenciarla de otras patologías sinoviales⁽³⁾. Las imágenes muestran típicamente un engrosamiento difuso o nodular de base sinovial, con baja intensidad de señal en relación al músculo tanto en secuencias ponderadas en T1 como en T2. Además, se caracteriza por la hipointensidad de señal por artefacto de susceptibilidad magnética (*blooming*) en secuencias T2 gradiente, principalmente periférico, debido al campo magnético local producido por el hierro en la hemoglobina, que causa desfase de los protones y consecuente vacío de señal. Ocasionalmente, pueden presentarse áreas de alta señal en secuencias T2 por inflamación de la sinovial, derrame articular, edema o grasa. La RM es además una óptima herramienta para definir con precisión la extensión y relación a tejidos circundantes de la lesión, en cualquiera de las variantes de presentación, lo cual es de gran importancia para un adecuado tratamiento. Durante la fase activa o inicial de la enfermedad se puede ver impregnación homogénea o periférica de la sinovial tras la administración de contraste.

Finalmente, en imágenes artrográficas, la SVNP se presenta como defectos de llene dados por el engrosamiento nodular de la sinovial, hallazgos similares a otras patologías como osteocondromatosis o cuerpos de arroz en la artritis reumatoide⁽⁵⁾.

Las principales patologías a considerar en el diagnóstico diferencial de la SVNP son la artropatía

amiloídea, la condromatosis sinovial y la artropatía hemofílica⁽⁵⁾. La artropatía amiloídea tiene características similares en T1 y en T2, pero carece del artefacto por susceptibilidad magnética. El compromiso multifocal visible en artropatía amiloídea secundaria sirve para la diferenciación. La condromatosis sinovial se detecta por la presencia de múltiples cuerpos óseos intraarticulares en la radiografía simple, también reconocibles en RM. En la artropatía hemofílica también puede haber depósitos de hemosiderina que se asocian a deformidades óseas, ausentes a la SVNP.

El tratamiento óptimo para la SVNP es la resección de la masa con sinovectomía total o focal según el tipo de presentación, por vía artroscópica o abierta⁽¹⁾. Se realiza un control postoperatorio con RM a los 3 meses para determinar la efectividad del tratamiento. Luego, se realiza seguimiento a los 6 meses y en forma anual⁽⁸⁾. La recurrencia local ocurre entre 8 y 56%⁽⁵⁾ de los casos de enfermedad intraarticular difusa, en menor frecuencia en enfermedad local o extraarticular. Puede aparecer meses o generalmente años después, en promedio a los 24 meses del tratamiento inicial, y se relaciona a la persistencia de nódulos satélites, posterior a la sinovectomía. La RM juega un rol preponderante en la detección de dichos nódulos y en la pesquisa de recurrencia. Radiológicamente, ésta es indistinguible de la inusual complicación maligna de la SVNP.

Bibliografía

1. Sekiya H, Ozawa H, Sugimoto N, Kariya Y, Hoshino Y. Pigmented villonodular synovitis of the elbow in a 6-year-old girl: a case report. *Journal of Orthopaedic Surgery* 2007; 15(1): 106-8.
2. Barile A, Sabatini M, Iannesi F, Di Cesare E, Splendiani A, Calvisi V, Masciocchi C. Pigmented Villonodular Synovitis of the knee joint: MRI using standard and dynamic paramagnetic contrast media. *Radiol Med* 2004; b107: 356-366.
3. Murphey M, Rhee J, Lewis R, Fanburg-Smith J, Flemming D, Walker E. From the Archives of the AFIP Pigmented Villonodular Synovitis: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2008; 28: 1493-1518.
4. Sheldon P, Forrester D, Leach T. Imaging of Intraarticular Masses. *RadioGraphics* 2005; 25: 105-119.
5. Warren H, Ortiguera C, Nakhleh R. Best Cases from the AFIP Pigmented Villonodular Synovitis. *RadioGraphics* 2008; 28: 1519-1523.
5. Llauger J, Palmer J, Rosón P, Bagué S, Camins A, Cremades R. Nonseptic Monoarthritis: Imaging Features with Clinical and Histopathologic Correlation. *RadioGraphics* 2000; 20: S263-S278.
6. Flipo RM, Desvigne-Noulet MC, Cotten A, Fontaine C, Duquesnoy B, Lequesne M, Delcambre B. Pigmented villonodular synovitis of the hip. Results of a national survey apropos of 58 cases. *Rev Rhum Ed Fr* 1994; 61(2): 85-95.
7. Chin K, Barr S, Winalski C, Zurakowski D, Brick G. Treatment of advanced Primary and Recurrent Diffuse Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee. *The Journal of Bone and Joint Surgery (American)* 2002; 84: 2192-2202.
8. Lucía ME. Resultado caso radiológico. Tumor de células gigantes. *Rev Chil Radiol* 2004; 10: 49, 95-96.