

Sinovitis vellonodular pigmentada: a propósito de un caso *Pigmented villonodular synovitis: a case report*

Alejandro Alvarez-López^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-8169-2704>

Valentina Valdebenito-Aceitón² <https://orcid.org/0000-0002-8357-8830>

Sergio Ricardo Soto-Carrasco² <https://orcid.org/0000-0002-8737-1706>

¹ Universidad de Ciencias Médicas. Hospital Pediátrico Provincial Dr. Eduardo Agramonte Piña. Departamento de Ortopedia y Traumatología. Camagüey, Cuba.

² Facultad de Medicina. Universidad Católica de la Santísima Concepción. Concepción, Chile.

*Autor para la correspondencia (email): aal.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los tumores que tienen como origen el tejido sinovial son múltiples, entre los que resaltan: la condromatosis sinovial, sarcomas, sinovitis vellonodular pigmentada, entre otros.

Objetivo: Presentar una paciente con sinovitis vellonodular pigmentada.

Caso clínico: Paciente de 12 años de edad, de piel blanca, femenina, sin comorbilidad conocida, que acudió a la consulta de Ortopedia y Traumatología por referir dolor e inflamación de la rodilla derecha después de un trauma hace aproximadamente un mes. Mediante la exploración física se observó aumento de volumen de la articulación. A la palpación se detectó la presencia de líquido intrarticular con aumento de la temperatura local. Se evidenció limitación de los movimientos de la rodilla en 70 grados de flexión. Al tener en cuenta estos elementos se realizó tomografía axial computarizada que mostró afección sinovial. Se discutió el caso en el equipo multidisciplinario y se decidió la intervención quirúrgica, ocasión en la cual se realizó la resección de la lesión y envío de la pieza al departamento de Anatomía Patológica, donde se confirmó el diagnóstico.

Conclusiones: La sinovitis vellonodular pigmentada es una enfermedad de origen sinovial muy infrecuente en las edades pediátricas, la forma de presentación es muy similar a otras afecciones que afectan el tejido sinovial. Los exámenes imagenológicos e histológicos conforman el diagnóstico. El tratamiento más empleado es la sinovectomía, tanto por la vía artroscópica o abierta.

DeCS: SINOVITIS PIGMENTADA VELLONODULAR/diagnóstico; SINOVITIS PIGMENTADA VELLONODULAR/diagnóstico por imagen; SINOVITIS PIGMENTADA VELLONODULAR/cirugía; NIÑO; SINOVECTOMÍA.

ABSTRACT

Introduction: Tumors that originate from synovial tissue are multiple, among which synovial chondromatosis, sarcomas, pigmented villonodular synovitis, among others, stand out.

Objective: To present a patient with pigmented villonodular synovitis.

Case report: 12-year-old, white, female patient with no known comorbidity, who came to the Orthopedics and Traumatology clinic complaining of pain and inflammation of the right knee after a trauma approximately a month before. Through physical examination, an increase in joint volume was observed. On palpation, the presence of intra-articular fluid was detected with an increase in local temperature. Limitation of knee movements was evident in 70 degrees of flexion. Taking these elements into account, a computed axial tomography was performed, which showed synovial involvement. The case was discussed in the multidisciplinary team and the surgical intervention was decided, on which occasion the lesion was resected and the specimen sent to the pathological anatomy department where the diagnosis was confirmed.

Conclusions: Pigmented villonodular synovitis is a very rare disease of synovial origin in pediatric ages; the form of presentation is very similar to other diseases that affect synovial tissue. Imaging and histological examinations make up the diagnosis. The most commonly used treatment is synovectomy, either arthroscopic or open.

DeCS: SYNOVITIS, PIGMENTED VILLONODULAR/diagnosis; SYNOVITIS, PIGMENTED VILLONODULAR/diagnosis imaging; SYNOVITIS, PIGMENTED VILLONODULAR/surgery; CHILD; SYNOVECTOMY.

Recibido: 25/02/2024

Aprobado: 06/07/2024

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

Los tumores que tienen como origen el tejido sinovial son múltiples, entre los que resaltan la condromatosis sinovial, sarcomas, sinovitis villonodular pigmentada (SVP), entre otros.⁽¹⁾

La SVP es una enfermedad proliferativa de curso por lo general benigno que afecta articulaciones, bursas y vainas tendinosas. Ocurre con mayor frecuencia más en hombres que en mujeres, entre las

edades de 20 a 40 años, su presencia en edades pediátricas es muy rara, así como la presentación bilateral, según citan Poutoglidou et al.⁽²⁾

Según Okamura et al.,⁽³⁾ la SVP tiene una incidencia de 1,8 por un millón de habitantes. La articulación de la rodilla es la más reportada en el 80 % de los pacientes, seguida de la cadera, tobillo, hombro y codo.

El diagnóstico de pacientes con SVP se basa en cuatro pilares; el clínico, imagenológico, histológico y molecular. Los síntomas y signos más encontrados en pacientes que sufren de SVP son: dolor, aumento de volumen, limitación del movimiento articular, e incremento de la temperatura local. El curso de la enfermedad es de tipo lento y progresivo por varios meses a años.⁽⁴⁾

Por su parte, los exámenes imagenológicos aportan elementos muy característicos de esta enfermedad y entre estas modalidades se encuentra el ultrasonido de alta definición, tomografía axial computarizada (TAC), e imagen de resonancia magnética (IRM).⁽⁵⁾

Los estudios histológicos y moleculares confirman la sospecha de esta afección y el grado de lesión.^(4,5)

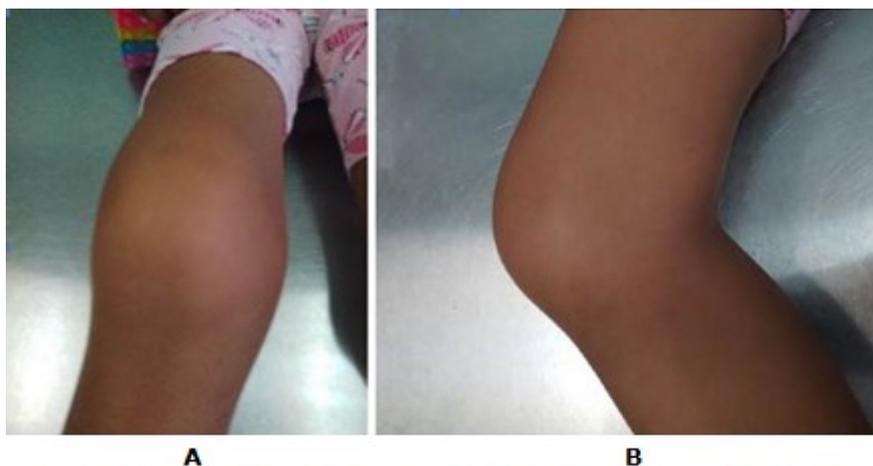
La sinovectomía mediante la vía artroscópica o abierta es el método de elección en pacientes con SVP. La recurrencia es la complicación más reportada en la literatura y está relacionada con la presencia de algunos factores.⁽⁶⁾

Debido a lo infrecuente de esta enfermedad en especial en las edades pediátricas, los autores del trabajo tuvieron como objetivo presentar una paciente con sinovitis vellonodular pigmentada.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 12 años de edad, de raza blanca, femenina sin comorbilidad conocida, quien acudió a la consulta de Ortopedia y Traumatología por referir dolor e inflamación de la rodilla derecha después de un trauma de alrededor un mes de evolución. La paciente refirió que el dolor y la inflamación habían aumentado en especial durante la última semana, para lo cual necesitó de la administración de analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos.

Mediante la exploración física se observó aumento de volumen de la articulación. A la palpación se detectó la presencia de líquido intrarticular con aumento de la temperatura local. Se evidenció limitación de los movimientos de la rodilla en 70 grados de flexión (Figura 1).



A **B**
 Figura 1 A-Aspecto clínico de la rodilla derecha en vista frontal.
 B-Aspecto clínico en vista medial. En ambas imágenes se observa
 marcado aumento de volumen de la articulación.
 (Imagen propia de los autores).

Al tener en cuenta todos estos elementos se indicaron estudios de tipo imagenológicos que incluyó ultrasonido y TAC. No se realizó imagen de resonancia magnética por no existir disponibilidad del estudio durante la investigación del paciente.

En el informe de la TAC, se describen los siguientes aspectos: en los cortes tomográficos a 1,0 se puede visualizar masa de partes blandas heterogénea, localizada en proyección de la grasa de Hoffa circunscrita con una extensión cerca de cuatro centímetros sin calcificaciones. Existe toma de las partes blandas hasta alrededor del tercio ínfero-anterior del muslo. No se demuestran lesiones óseas (Figura 2).

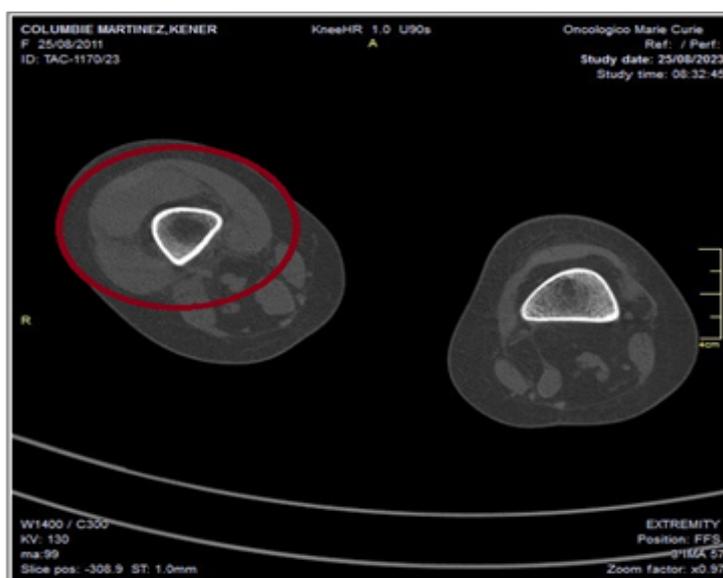


Figura 2 Tomografía axial computarizada de ambas rodillas con afección de la rodilla derecha (círculo rojo).
 (Imagen propia de los autores).

Al tener en cuenta todos los elementos clínicos e imagenológicos, se discute el caso en el equipo multidisciplinario y se decidió la intervención quirúrgica para exéresis y biopsia.

Previa anestesia general endotraqueal, se abordó la articulación de la rodilla derecha mediante incisión para rotuliana interna, se avanzó por planos quirúrgicos hasta llegar al espacio articular, donde se observó tumoración grisácea de bordes lisos, regulares y de consistencia blanda de aproximadamente seis centímetros (Figura 3).

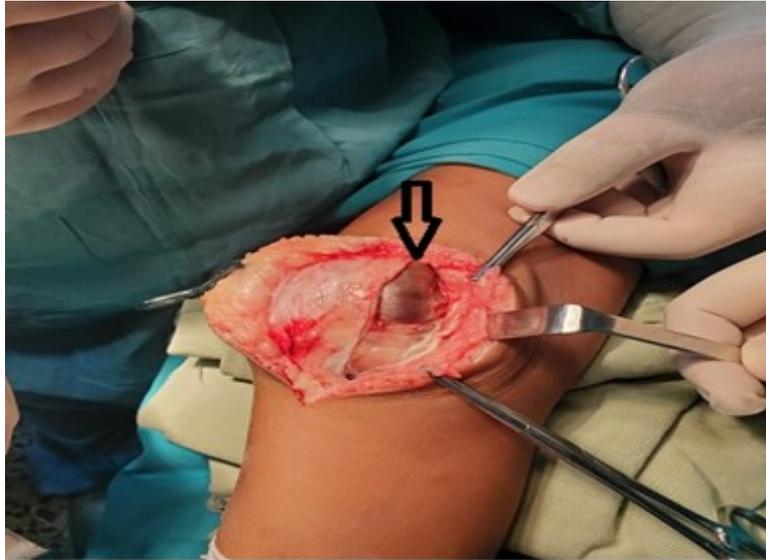


Figura 3 Lesión sinovial de aspecto grisáceo (flecha negra).
(Imagen propia de los autores).

La pieza extraída de la articulación fue enviada al departamento de Anatomía Patológica de la institución. Luego se inmovilizó la extremidad inferior derecha con férula inguino-maleolar por un periodo de tres semanas, después se comenzó la terapia de rehabilitación.

El informe histológico se describe a continuación (23B-656): Las vellosidades muestran una o dos capas de células sinoviales portadoras de pigmentos. Los estromas de las vellosidades están formados por células redondas o poliédricas que contienen hemosiderina. Hay muchos vasos sanguíneos de pared delgada, en algunos casos rodeados de un manguito de linfocitos. En los núcleos de estas células pueden observarse imágenes de mitosis, indicando proliferación activa. La mayor parte de estas células del estroma contienen gránulos de hemosiderina en el citoplasma. Pueden observarse así mismo masas células espumosas. Cuando los nódulos evolucionan aparecen números variables de células gigantes multinucleadas, que también pueden tener gránulos de pigmento (Figura 4).

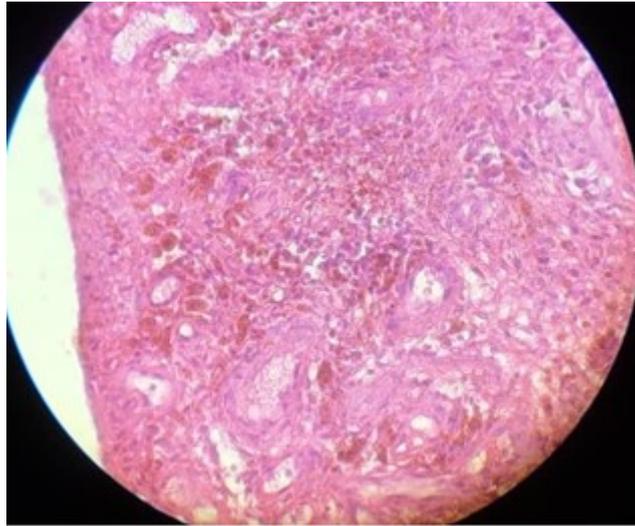


Figura 4 Histología de la lesión.
(Imagen propia de los autores).

A los seis meses de evolución posoperatoria no se ha presentado recidiva de la enfermedad y presenta rango de movimiento normal de la articulación de la rodilla derecha.

DISCUSIÓN

Según Koutalus et al.,⁽⁷⁾ plantean que la SVP es más frecuente en la tercera y cuarta décadas de la vida, el paciente que se presentó en el trabajo no coincide con esta afirmación ya que se trata de una enferma en edad pediátrica.

En relación a la edad existe correspondencia con la literatura consultada, en que el 70 % de los pacientes afectados en edades pediátricas se encuentran entre los 10 a 15 años.⁽⁸⁾

Debido a la presencia de síntomas y signos similares a varias enfermedades que afectan la sinovial de la rodilla de pacientes con SVP, el tiempo promedio para el diagnóstico de esta enfermedad desde su comienzo es de 18 meses. Sin embargo, en esta ocasión en el caso presentado se realizó en cuatro semanas. La mayoría de los pacientes son confundidos con otras enfermedades como: artritis reumatoide, roturas de meniscos, sinovitis postraumática e infección.^(9,10)

El dolor y la inflamación son los aspectos clínicos más reportados en pacientes con SVP, en un 80 % y 76 % respectivamente según citan Okamura et al.,⁽³⁾ elementos estos, que el caso presentado concuerda por lo planteado con estos autores.

La SVP puede ser clasificada según su comportamiento biológico en localizada o difusa, lo que permite orientar al personal médico hacia el tratamiento y pronóstico. El tratamiento de elección de forma general es la exéresis de la lesión, tanto por la vía artroscópica como por artrotomía.⁽¹¹⁾

En la actualidad, se utilizan anticuerpos monoclonales en el tratamiento de pacientes con SVP entre

los que se encuentran el emactuzumab, los resultados mediante esta modalidad han mostrado resultados satisfactorios.^(10,11)

Aunque el examen de elección es la imagen de resonancia magnética, existen otros de gran ayuda como la tomografía computarizada y el ultrasonido que definen la extensión de la lesión y su relación con los tejidos que la rodean.^(8,10)

Las formas localizadas son manejadas preferentemente por la vía artroscópica, aunque el caso presentado es una lesión localizada, se optó por la vía abierta basado en el tamaño de la tumoración.⁽¹²⁾ El pronóstico de las lesiones localizadas es mejor que el de las difusas y la recurrencia constituye la principal complicación.^(9,11)

La recurrencia en pacientes con SVP requiere de más de una intervención quirúrgica con una incidencia en la localizada del 20 % y del 30 % en la difusa. Los factores relacionados con la recurrencia son: presentación difusa, exéresis incompleta, inexperiencia del cirujano, lesiones extensas y el no empleo de terapia adyuvantes después de la cirugía.^(7,9)

CONCLUSIONES

La sinovitis villonodular pigmentada es una enfermedad de origen sinovial muy infrecuente en las edades pediátricas, la forma de presentación es muy similar a las otras enfermedades que afectan el tejido sinovial. Los exámenes imagenológicos e histológicos conforman el diagnóstico. El tratamiento más empleado es la sinovectomía tanto por la vía artroscópica o abierta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Babalola QR, Igbinoba B, Eyesan SU, Aramide KO, Oghenerume MO, Onobinoje AD. Localized pigmented villonodular synovitis of the knee co-existing with extra-articular nodular synovitis of the popliteus tendon sheath: a case report. J West Afr Coll Surg [Internet]. 2020 [citado 10 Ene 2024];10(3):45-48. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35720950/>
2. Poutoglidou F, Metaxiotis D, Mpeletsiotis A. Pigmented villonodular synovitis of the knee joint in a 10-year-old patient treated with an all-arthroscopic synovectomy: a case report. Cureus [Internet]. 2020 [citado 10 Ene 2024];12(12):e11929. Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/46642-pigmented-villonodular-synovitis-of-the-knee-joint-in-a-10-year-old-patient-treated-with-an-all-arthroscopic-synovectomy-a-case-report#!/>
3. Okamura H, Ishikawa H, Ohno T, Fujita S, Inagaki K. Localized pigmented villonodular synovitis of the bilateral knee: a case report. J Orthop Case Rep [Internet]. 2022 [citado 10 Ene 2024];12(7):18-21. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9826690/>
<http://revistaamc.sld.cu/>

4. Turkucar S, Makay B, Tatari H, Unsal E. Pigmented villonodular synovitis: four pediatric cases and brief review of literature. J Postgrad Med [Internet]. 2019 [citado 10 Ene 2024];65(4):233-236. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31611431/>
5. Fang Y, Zhang Q. Recurrence of pigmented villonodular synovitis of the knee: a case report with review of literature on the risk factors causing recurrence. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2020 [citado 10 Ene 2024];99(16):e19856. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7220429/>
6. Moran J, Miller MD, Schneble CA, Yalcin S, Katz LD, Medvecky MJ. Arthroscopic synovectomy for tenosynovial giant cell tumor/pigmented villonodular synovitis in the posterior knee using the posterior trans-septal portal technique. JBJS Essent Surg Tech [Internet]. 2022 [citado 10 Ene 2024];12(1):e21.00051. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35685235/>
7. Koutalus AA, Ragias D, Rizniotououlos E, Tsanadis K, Xydias E, Tsoukalas N, et al. Diffuse pigmented villonodular sinovitis of the joint: 3 year follow up of a case report. Radiat Oncol J [Internet]. 2022 [citado 10 Ene 2024];40(4):270-275. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36606304/>
8. Hoa DH, Ngoc DV, Chau NM, Ninh TP, Sang NV, Long VT. Pigmented villonodular synovitis of the knee in a child: a case report. Radiol Case Rep [Internet]. 2022 Mar [citado 10 Ene 2024];17(5):1798-1802. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35369540/>
9. Indra F, Anuar-Ramdhan IM, Vick-Duin E, Awang-Ojep DN. Pigmented villonodular synovitis (PVNS) of the knee mimicking septic arthritis in a paediatric patient: a case report. Malays Orthop J [Internet]. 2021 [citado 10 Ene 2024];15(3):122-126. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8667241/>
10. Kim DH, Noh JH. Combined type of nodular and diffuse forms of pigmented villonodular synovitis in a single knee joint of a child. Clin Case Rep [Internet]. 2022 [citado 10 Ene 2024];10(11):e6557. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9638052/>
11. Sahin MS. Localized pigmented villonodular synovitis of the knee joint: a case report. J Orthop Case Rep [Internet]. 2022 [citado 10 Ene 2024];12(4):44-48. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9634388/>
12. Papamerkouriou YM, Posantzis MI, Kouremenos D, Manousakis C, Plessas SI. Arthroscopic technique for the treatment of localized pigmented villonodular synovitis of the knee. Cureus [Internet]. 2020 [citado 10 Ene 2024];12(4):e7832. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7249763/>

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA

Alejandro Alvarez-López (Conceptualización. Curación de datos. Análisis formal. Investigación. Metodología. Administración del proyecto. *Software*. Supervisión. Visualización. Redacción–borrador original. Redacción–revisión y edición).

Valentina Valdebenito-Aceitón (Conceptualización. Metodología. *Software*. Supervisión. Visualización. Redacción–borrador original. Redacción–revisión y edición).

Sergio Ricardo Soto-Carrasco (Curación de datos. Análisis formal. Investigación. Administración del proyecto. Validación).