

Caso clínico

doi: 10.35366/116313

Manejo quirúrgico abierto de la sinovitis villonodular pigmentada recurrente: reporte de caso y revisión de literatura

Open surgical management of recurrent pigmented villonodular synovitis: case report and literature review

Ramírez-Torres AA,* Hernández-Contreras M,† Almela-Mendoza RA,‡
Muñoz-Cabello RA,* Aguilar-Orduño EJ,‡ Hernández-Aragón F‡

Hospital Christus Muguerza del Parque. Chihuahua, Chihuahua, México.

RESUMEN. Introducción: la sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) es una enfermedad benigna que afecta la articulación de la rodilla, que causa una proliferación anormal de la membrana sinovial y la acumulación de hemosiderina en la cavidad articular. A pesar de que es posible tratarla mediante cirugía, la SVNP tiende a tener una alta tasa de recurrencia, lo que puede resultar en daño articular crónico. **Reporte del caso:** se presenta el caso de una mujer joven que experimentó dolor localizado en la rodilla derecha debido a una recurrencia de SVNP. La resonancia magnética reveló múltiples lesiones quísticas multilobuladas que afectaban a toda la articulación, incluyendo los ligamentos. La paciente fue sometida a una resección quirúrgica abierta, con una evolución clínica favorable. Los exámenes histopatológicos confirmaron la ausencia de malignidad. **Conclusión:** aunque la artroscopía se considera el tratamiento de elección para la SVNP, este caso ilustra la tendencia a la recurrencia asociada con este enfoque. La resección quirúrgica abierta, respaldada por los hallazgos histopatológicos benignos en este caso, sugiere un pronóstico favorable a largo plazo.

Palabras clave: sinovitis villonodular pigmentada, tumores gigantes tenosinoviales, factor estimulante de colonias 1, artroscopía.

ABSTRACT. Introduction: pigmented villonodular synovitis (PVNS) is a benign condition that affects the knee, leading to abnormal proliferation of the synovial membrane and the accumulation of hemosiderin in the joint cavity. Although it can be surgically treated, PVNS tends to have a high recurrence rate, potentially resulting in chronic joint damage. **Case report:** we present the case of a young woman who experienced localized pain in her right knee due to a recurrence of PVNS. Magnetic resonance imaging revealed multiple multilobulated cystic lesions affecting the entire joint, including the ligaments. The patient underwent open surgical resection with a favorable clinical outcome. Histopathological examinations confirmed the absence of malignancy. **Conclusion:** while arthroscopy is typically the preferred treatment for PVNS, this case highlights the tendency for recurrence associated with this approach. Open surgical resection, supported by benign histopathological findings in this case, suggests a favorable long-term prognosis.

Keywords: pigmented villonodular synovitis, giant tenosynovial tumors, colony-stimulating factor 1, arthroscopy.

* Facultad de Medicina y Ciencias Biomédicas, Universidad Autónoma de Chihuahua. Chihuahua, México.

† Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Christus Muguerza del Parque. Chihuahua, Chihuahua, México.

Correspondencia:

Dr. Fernando Hernández Aragón.

E-mail: fernandohernandezaragon@gmail.com

Recibido: 16-11-2023. Aceptado: 22-02-2024.

Citar como: Ramírez-Torres AA, Hernández-Contreras M, Almela-Mendoza RA, Muñoz-Cabello RA, Aguilar-Orduño EJ, Hernández-Aragón F. Manejo quirúrgico abierto de la sinovitis villonodular pigmentada recurrente: reporte de caso y revisión de literatura. Acta Ortop Mex. 2024; 38(4): 263-266. <https://dx.doi.org/10.35366/116313>



Introducción

La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) es una patología articular benigna,¹ localmente agresiva, que combina características neoplásicas e inflamatorias.² Se diferencia de otras artropatías por presentar hiperplasia sinovial y depósitos de hemosiderina³ en el espacio articular, vainas tendinosas o bursas de los huesos largos.⁴ Afecta principalmente a la articulación de la rodilla⁵ y forma parte de las tumoraciones difusas de células gigantes tenosinoviales (TSGCT),⁶ destacando histológicamente por la protrusión de células sinoviales gigantes, abundantes histiocitos y fibroblastos periarticulares.⁷

La sinovitis villonodular pigmentada es infrecuente, aparece en menos de 10% de todas las TSGCT, con una incidencia global de menos de dos casos por cada millón de sujetos.⁸ Puede presentarse en cualquier edad^{9,10} y en cualquier sexo, aunque es ligeramente más prevalente en mujeres.¹¹ Etiológicamente se asocia a defectos en los genes PLIN, PPAP2A y TryOBP, entre otros,¹² así como a la sobreexpresión del factor estimulante de colonias 1 (CFS-1), responsable de la hiperplasia sinovial y el reclutamiento de macrófagos y osteoclastos.¹³

Su clínica es inespecífica, caracterizada por dolor e inflamación localizada, sin hallazgos radiológicos característicos.¹⁴ El tratamiento de elección es la eliminación de la tumoración mediante artroscopía.^{15,16} Sin embargo, la tasa de recurrencia tras la operación es alta y cada reintervención incrementa la inflamación y el deterioro articular. Por ello, el enfoque terapéutico actual se centra en la erradicación del tejido sinovial anómalo mediante resección abierta total en combinación o no con terapias adyuvantes.^{7,17,18,19} Es debido a la rareza de esta patología y las consecuencias de su reaparición que presentamos el caso de una mujer con una nueva manifestación de sinovitis villonodular pigmentada tratada mediante resección quirúrgica abierta.

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 25 años con antecedentes de toxicomanías (tabaquismo y consumo diario de cannabis) y una artroscopía de la rodilla derecha en 2017 por sinovitis villonodular pigmentada. Consulta al servicio médico debido a un cuadro agudo de dolor localizado en la rodilla derecha, que presenta una mejoría parcial con el uso de antiinflamatorios no esteroideos. A la exploración física, se observa aumento en el volumen de la rodilla derecha, con indicios de líquido libre en la articulación y limitación en los rangos de movimiento articular.

Como parte de la evaluación, se realiza una resonancia magnética nuclear de la rodilla, que revela un edema extenso y difuso en el tejido celular subcutáneo, con afectación de los grupos musculares en la fosa poplítea. Se observan múltiples imágenes quísticas multilobuladas con dimensiones aproximadas de 34 mm, así como nódulos hipointensos en las bursas supra e infrapatelares con dimensiones de 29 mm. Se detecta edema en la porción lateral del cóndilo femoral externo que abarca las regiones anterior y posterior, además de edema en el

platillo tibial interno, la región medial de la rótula y signos de lateralización de la rótula, sugestivos de luxación (*Figura 1*).

Con la sospecha de una recurrencia de la sinovitis villonodular pigmentada de la rodilla, la paciente es programada para cirugía, que consiste en una resección abierta medial y lateral de la rodilla afectada, preservando las estructuras neurovasculares de la fosa poplítea. Durante la cirugía, se observa una infiltración sinovial severa con hipertrofia e hiperpigmentación de una tumoración blanda que afecta tanto el espacio intraarticular como el periarticular, comprometiendo aproximadamente 190 grados de la arteria poplítea. Se lleva a cabo una extensa sinovectomía y se realiza una irrigación con 200 cm³ de solución. Macroscópicamente, se describe una lesión membranosa de aspecto café rojizo, con una consistencia media y dimensiones de 10 × 8 cm y se envía una muestra para su análisis histopatológico. La paciente se recupera en el período postoperatorio sin complicaciones.

El análisis histológico confirma la presencia de estructuras vellosas originadas en la membrana sinovial, asociadas a un estroma denso con células inflamatorias, células gigantes y abundantes histiocitos. Esto confirma el diagnóstico de recidiva de sinovitis villonodular pigmentada con extensión a los tejidos blandos, sin presencia de componente sarcomatoide. La paciente es dada de alta con un régimen de manejo del dolor, sin reportarse complicaciones (*Figura 2*).

Discusión

En el presente trabajo se abordó el caso de una recurrencia de sinovitis villonodular pigmentada en una mujer joven, la cual fue tratada mediante resección quirúrgica abierta del tejido intra y periarticular. La SVNP ha sido asociada

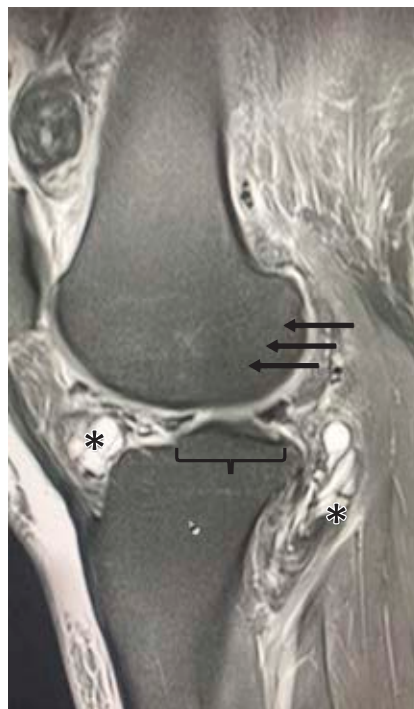


Figura 1:

Resonancia magnética nuclear de la rodilla afectada. Las flechas muestran la pérdida de la continuidad del borde óseo, así como disminución del espacio articular secundario a la proliferación de tejido sinovial. Las regiones resaltadas con (*) indican proliferación de tejido sinovial con quistes multilobulados en los ligamentos rotulianos. Las flechas indican disminución de la densidad radiográfica asociada a cambios inflamatorios.

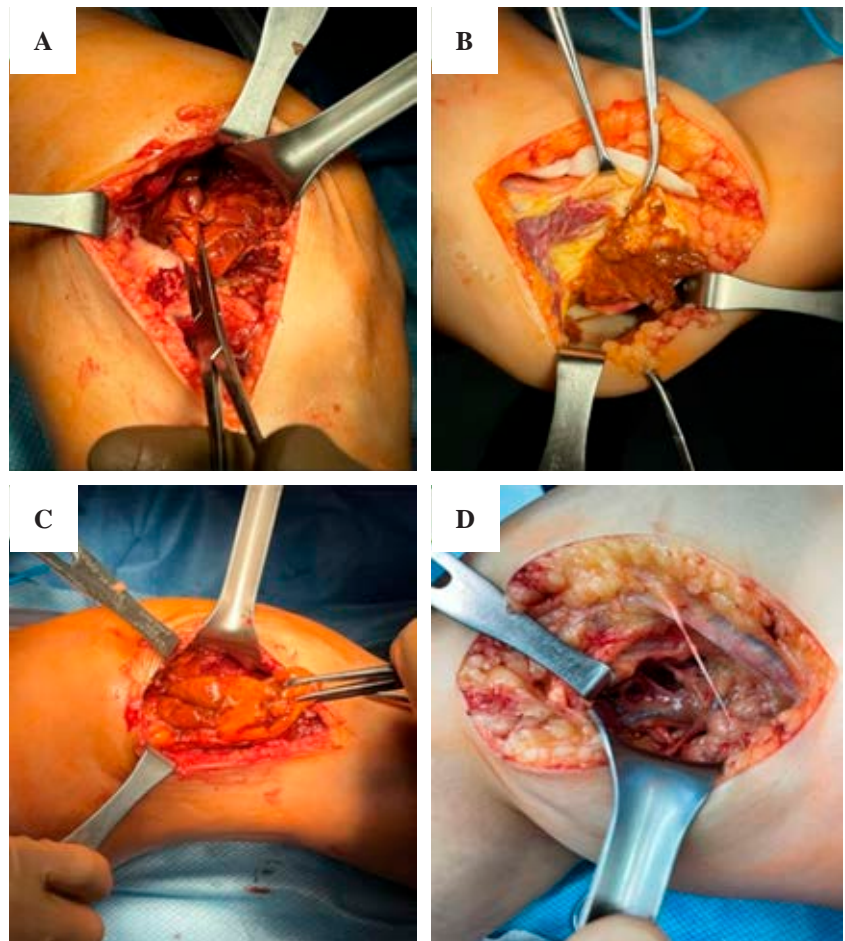


Figura 2:

Resección quirúrgica abierta de la rodilla derecha. Se visualizan masas periarticulares de tejido conectivo anómalo.

a defectos genéticos, así como a traumatismo articular de repetición.⁷ Los síntomas más comunes de esta afección incluyen dolor localizado crónico, edema, disminución de los arcos de movimiento e incluso inmovilidad articular de la región afectada,²⁰ estos hallazgos son consistentes con los presentados por la paciente de este caso.

Un dato destacable en el presente caso es el hallazgo de hiperpigmentación difusa del tejido extraído, este dato es extremadamente infrecuente, ya que sólo se ha reportado previamente en una ocasión en el caso de una mujer anciana con SVNP de dos años de evolución.²¹ Fuera de esto, los hallazgos histopatológicos coinciden con lo reportado anteriormente, donde se destaca la presencia de abundantes células gigantes, osteoclastos y depósitos de hemosiderina.²²

La recurrencia de la SVNP se relaciona íntimamente con la persistencia del tejido sinovial afectado en la articulación. Por ende, la identificación de la extensión del daño sinovial es vital para la elección del tratamiento de esta patología.²³ La resonancia magnética nuclear es el método imagenológico ideal para el rastreo de las lesiones sinoviales.²⁴ Ya que permite clasificar la SVNP en tres grados distintos: evocativa o inicial, pseudo-coxitis y coxartrosis. Los hallazgos radiográficos típicos incluyen la presencia de lesiones multilobuladas de baja intensidad con incrustaciones de artefactos «en floración», los cuales son secundarios a los depósitos de hemosiderina, así como datos de

erosión ósea.²⁵ Estas descripciones coinciden con los elementos distinguidos tanto en el hueso poplíteo como en las regiones perirrotulianas de la paciente de este caso.

Desde su descripción inicial en 1941,²⁶ la SVNP se ha caracterizado por presentar una alta tasa de recurrencia. Si bien todas las TCGTS tienen tasas de recurrencia variables, las formas difusas como la SVNP tienden a reincidir en hasta 46% de los afectados, particularmente cuando cursan con manifestaciones extraarticulares, como en este caso.²⁷ Por lo cual, su tratamiento ideal ha sido tema de debate, los abordajes mediante artroscopía tienen la ventaja de preservar en mayor medida la función articular, así como presentar menor riesgo de sangrado intraoperatorio y una rápida recuperación.²⁸ No obstante, su tasa de recurrencias es mayor debido a que en ocasiones es imposible eliminar la totalidad del tejido sinovial afectado.²⁹ Por su parte, el abordaje quirúrgico abierto reduce las recurrencias de SVNP hasta 50%,³⁰ este porcentaje puede reducirse aún más cuando se utiliza en conjunto con radioterapia coadyuvante.³¹ De hecho, este beneficio se mantiene a largo plazo tal como lo señala un estudio de revisión, donde la SVNP tratada mediante resección abierta mostró una tasa de recidiva de 9% a comparación de 62% del abordaje mediante artroscopía.³² Dado que en esta ocasión la paciente fue tratada mediante resección abierta se espera un mejor pronóstico a largo plazo que el

obtenido en su intervención previa, aun así es recomendable el monitoreo radiográfico de la paciente.

Conclusión

En resumen, este caso abordó la recurrencia de una sinovitis villonodular pigmentada en una mujer joven tratada exitosamente mediante resección abierta. Se tiene la expectativa de que la probabilidad de recurrencia sea inferior en esta ocasión debido a la resección total del tejido sinovial y los hallazgos benignos en el examen histopatológico.

Referencias

- Robert M, Farese H, Miossec P. Update on tenosynovial giant cell tumor, an inflammatory arthritis with neoplastic features. *Front Immunol.* 2022; 13(12): 1-11.
- Gouin F, Noailles T. Localized and diffuse forms of tenosynovial giant cell tumor (formerly giant cell tumor of the tendon sheath and pigmented villonodular synovitis). *Orthop Traumatol Surg Res.* 2017; 103(1S): S91-7.
- Farese H, Noack M, Miossec P. Synoviocytes from pigmented villonodular synovitis are less sensitive to cadmium-induced cell death than synoviocytes from rheumatoid arthritis. *Sci Rep.* 2022; 12(1): 1-13.
- Report of the World Health Organization technical consultation on prevention and control of iron deficiency in infants and young children in malaria-endemic areas, Lyon, France, 12-14 June 2006. *Food Nutr Bull.* 2007; 28: S489-S631.
- Ehrenstein V, Andersen SL, Qazi I, Sankar N, Pedersen AB, Sikorski R, et al. Tenosynovial giant cell tumor: incidence, prevalence, patient characteristics, and recurrence. A registry-based cohort study in Denmark. *J Rheumatol.* 2017; 44: 1476-83.
- Osanai T, Suzuki H, Hiraga H, Soma T, Nojima T. Extra-articular diffuse-type tenosynovial giant cell tumor with benign histological features resulting in fatal pulmonary metastases. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2017; 25(1): 2309499017690323.
- Xie GP, Jiang N, Liang CX, Zeng JC, Chen ZY, Xu Q, et al. Pigmented villonodular synovitis: a retrospective multicenter study of 237 cases. *PLoS One.* 2015; 10(3): e0121451.
- Kager M, Kager R, Falek P, Falek A, Szczypiór G, Niemunis-Sawicka J, et al. Tenosynovial giant cell tumor. *Folia Med Cracov.* 2022; 62(2): 93-107.
- Bernthal NM, Ishmael CR, Burke ZDC. Management of pigmented villonodular synovitis (PVNS): an Orthopedic Surgeon's perspective. *Curr Oncol Rep.* 2020; 22(6): 63.
- Healey JH, Bernthal NM, van de Sande M. Management of tenosynovial giant cell tumor: a neoplastic and inflammatory disease. *J Am Acad Orthop Surg Glob Res Rev.* 2020; 4(11): e20.00028.
- Capellen CF, Tiling R, Klein A, Baur-Melnyk A, Knosel T, Birkenmaier C, et al. Lowering the recurrence rate in pigmented villonodular synovitis: a series of 120 resections. *Rheumatology (Oxford).* 2018; 57(8): 1448-52.
- Xu C, Guo H, Bell KL, Kuo FC, Chen JY. Pigmented villonodular synovitis does not influence the outcome following cementless total hip arthroplasty using ceramic-on-ceramic articulation: a case-control study with middle-term follow-up. *J Orthop Surg Res.* 2018; 13(1): 294.
- Willimon SC, Schrader T, Perkins CA. Arthroscopic management of pigmented villonodular synovitis of the hip in children and adolescents. *Orthop J Sports Med.* 2018; 6(3): 2325967118763118.
- Heng H, Li D, Su W, Liu X, Yu D, Bian Z, et al. Exploration of comorbidity mechanisms and potential therapeutic targets of rheumatoid arthritis and pigmented villonodular synovitis using machine learning and bioinformatics analysis. *Front Genet.* 2023; 13: 1095058.
- Ansel S, Yan X, Chong P, Lo S, McCleery M, Mahendra A, et al. Tenosynovial giant cell tumor: a case report. *J Med Case Rep.* 2023; 17(1): 419.
- Jendrissek KA, Hotfiel T, Swoboda B, Soder S, Janka R. Pigmented villonodular synovitis. A rare differential diagnosis of synovial joint swelling. *Z Rheumatol.* 2016; 75(2): 157-65.
- Tu NV, Quyen NVS, Ngoc MH, Trung HP, Nguyen BS, Trung DT. Tenosynovial giant cell tumor of cruciate ligament: A case report and review. *Int J Surg Case Rep.* 2022; 91: 106771.
- Song HQ, Wu GF, Qi WZ, Lin LJ. Diffuse pigmented villonodular synovitis treated with arthroscopic total synovial peel. *BMC Surg.* 2023; 23(1): 12.
- Kerschner A, King D, Vetter C. Clinical outcomes of diffuse PVNS of the knee following arthroscopic complete synovectomy±posterior open resection. *J Orthop.* 2021; 28: 34-40.
- Pinto AA, Krishnan R, Shekar KY, Amaravathi RS. A novel technique of resecting localized pigmented villonodular synovitis of the knee joint. *J Orthop Case Rep.* 2023; 13(9): 18-21.
- Firoozabadi MA, Mortazavi SMJ, Toofan H, Khalili M, Shariyate MJ. Black discoloration of the knee articular cartilage in a patient with pigmented villonodular synovitis: A case report. *Clin Case Rep.* 2023; 11(9): e7894.
- Hoang 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.* 2022; 17(5): 1798-802.
- Lynskey SJ, Pianta MJ. MRI and thallium features of pigmented villonodular synovitis and giant cell tumours of tendon sheaths: a retrospective single centre study of imaging and literature review. *Br J Radiol.* 2015; 88(1056): 20150528.
- Stacchiotti S, Dürr HR, Schaefer IM, Woertler K, Haas R, Trama A, et al. Best clinical management of tenosynovial giant cell tumour (TGCT): a consensus paper from the community of experts. *Cancer Treat Rev.* 2023; 112: 102491.
- Lau SCX, Lim LZ, Hallinan JTPD, Makmur A. Incidental findings involving the temporomandibular joint on computed tomography and magnetic resonance imaging. *Singapore Med J.* 2023; 64(4): 262-270.
- Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis, and tenosynovitis: a discussion of the synovial and bursal equivalents of tenosynovial lesion commonly denoted as xanthoma, xanthogranuloma, giant cell tumor or myeloplaxoma of tendon sheath with some consideration of this tendon sheath lesion itself. *Arch Pathol.* 1941, 31: 731-65.
- 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).* 2020; 99(16): 19856.
- Li T, Mei L, Xu Y, Cao Y, Shi X, Chen G, et al. Total hip arthroplasty or arthroscopy for pigmented villonodular synovitis of the hip: a retrospective study with 3-year follow-up at minimum. *Orthop Surg.* 2023; 15(6): 1498-504.
- Sun W, Mao Y, Xiong Y, Li J. The clinical effect of topical application of tranexamic acid in arthroscopic synovectomy of pigmented villonodular synovitis of the knee. *Orthopedics.* 2023; 46(3): E179-85.
- Lavignac P, Herraudet P, Baudelle F, Commeil P, Legallois Y, Fabre T. Arthroscopic treatment of diffuse pigmented villonodular synovitis of the elbow. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2023; 109(5): 103493.
- 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.* 2022; 12(1): e21.00051.
- Noailles T, Brulefert K, Briand S, Longis PM, Andrieu K, Chalopin A, et al. Giant cell tumor of tendon sheath: open surgery or arthroscopic synovectomy? A systematic review of the literature. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2017; 103(5): 809-14.

Aspectos éticos: los autores declaran que el individuo involucrado en este caso clínico ha otorgado su consentimiento para participar y no se han revelados datos sensibles sobre su persona. Este caso ha sido aprobado para su divulgación por un comité examinador ético institucional.