

Condromatosis sinovial de hombro

J. M. Amorós Macau y B. López Ruiz

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital de Terrassa. Barcelona.

Se presenta el caso de una condromatosis sinovial de hombro en una paciente, analizando las bases fisiopatológicas del proceso, la gradación histológica del mismo, la definición de la posible degeneración sarcomatosa y su coexistencia con zonas de condromatosis sinovial primitiva. Desde el punto de vista terapéutico, se prefiere la técnica artroscópica y se remarca la necesidad de un control radiológico intraoperatorio para confirmar la exéresis de todos los condromas, reservando la cirugía abierta para permitir la sinovectomía en las recidivas. Se revisa la bibliografía y se hace referencia a las últimas aportaciones sobre el tema en el campo de la genética.

Palabras clave: *condromatosis, sinovial, hombro.*

La condromatosis sinovial es una afección que da lugar a la producción de múltiples nódulos cartilaginoso metaplásicos en el espesor de los tejidos conectivos de vainas tendinosas, membrana sinovial y bursas articulares¹⁻⁵. Descrita por Jaffe en 1949, predomina en el sexo masculino y se presenta entre los 20 y 50 años, siendo muy rara en los niños^{6,7}. Su etiología es desconocida. Se presenta de forma monoarticular, y las formas poliarticulares representan un 10% de los casos; estas últimas suelen ser secundarias a procesos degenerativos, traumatismos, artritis o enfermedades neurológicas³. Afecta generalmente a las grandes articulaciones como la rodilla (70%), cadera (20%), hombro (19%), codos y muñecas, y en menor proporción a pequeñas (metacarpofalángicas y temporo-mandibular). La fisiopatología se orienta hacia la formación de nódulos cartilaginosos que pueden desprenderse en forma de cuerpos libres. Los nódulos liberados al espacio articular pueden aumentar su tamaño al ser nutridos por el líquido sinovial.

Correspondencia:

J. M. Amorós Macau.
C/ Muntaner, 239, 2.^o B.
08021 Barcelona.
Correo electrónico: amoros.ortrauma@terra.es

Recibido: marzo de 2001.

Aceptado: abril de 2002.

Synovial chondromatosis of the shoulder

A case of synovial chondromatosis of the shoulder in a female patient is reported. The pathophysiological basis of the process and histologic grading are discussed. The detection of possible sarcomatous degeneration and its coexistence with areas of primary synovial chondromatosis is considered. Arthroscopic treatment is preferred and intraoperative radiological control is important to confirm the removal of all the chondromas. Open surgery is reserved for synovectomy in the case of recurrence. The literature and recent contributions from the field of genetics are reviewed.

Key words: *chondromatosis, synovium, shoulder.*

Para algunos autores ocupa una posición intermedia entre el encondroma y el condrosarcoma⁸. Ocasionalmente se presenta como un único cuerpo libre solitario gigante, más frecuentemente en la rodilla, y se formaría a causa del crecimiento de un condroma o por la coexistencia y unión de múltiples condromas sinoviales. Clínicamente los pacientes refieren escaso dolor, derrames articulares de varios meses de evolución⁹, y eventualmente episodios de bloqueos. El tratamiento consiste en la extracción de los cuerpos libres por cirugía abierta o artroscópica, debiendo realizarse una sinovectomía en casos de recidiva.

CASO CLÍNICO

Mujer de 24 años que acudió a la consulta por presentar cuadro de dolor en hombro derecho de varios meses de evolución, sin antecedente traumático. La exploración clínica reveló un cuadro de tumefacción global, con limitación de la movilidad activa y pasiva. La radiología (fig. 1) mostró un elevado número de cuerpos libres intraarticulares sin invasión de las bolsas subacromial y subdeltoidea. La tomografía axial computarizada (TAC) (fig. 2) evidenció múltiples nódulos osteocartilaginosos, que distendían los recessos inferior y posterior. El estudio se completó con resonancia magnética (RM), que confirmó la integridad de la superficie articular glenoidea y cabeza humeral.



Figura 1. Radiografía de hombro izquierdo que muestra un gran número de cuerpos libres intraarticulares, sin invasión de las bolsas subacromial y subdeltoidea.

Mediante artroscopia (fig. 3) se realizó la exéresis de los cuerpos libres hasta un total de 53. Este método no se siguió de sinovectomía. El postoperatorio transcurrió sin incidencias y la paciente fue dada de alta definitiva dos meses después. A los 6 meses la paciente consultó de nuevo por la aparición de sintomatología en forma de dolor, sin limitación de la movilidad articular. Un estudio radiológico simple confirmó la presencia de tres cuerpos libres (fig. 4) que obligó a una nueva revisión artroscópica. Una radiografía simple al finalizar la misma confirmó la ausencia de nuevos condromas ubicados en el receso subglenoideo. La paciente fue dada de alta y en la actualidad sigue controles evolutivos.

DISCUSIÓN

Schajowicz prefiere el término de «condromatosis sinovial» al de «osteochondromatosis», porque la calcificación no siempre está presente, y en algunos casos dicha calcificación puede seguirse de osificación endocondral central. Por esto, no todos los casos son visibles radiográficamente, y un 50% pueden no ser diagnosticados por radiología simple¹⁰. Los conceptos han variado mucho en estos últimos años.



Figura 2. La tomografía axial computarizada constató múltiples nódulos osteocartilaginosos, que distendían los recessos inferior y superior.

Jaffe afirmaba que la presencia de cartílago metaplásico intrasinovial era esencial para conceptualizar la enfermedad, además de la presencia de cuerpos libres. Este concepto cambia a raíz de las publicaciones de Milgram¹¹, en las que puede considerarse un diagnóstico acertado de condromatosis sinovial a pesar de no existir en aquel momento una membrana sinovial activa. Según dicho autor la enfermedad se presentaría en tres fases: metaplasia sinovial sin cuerpos libres, coexistencia de metaplasia sinovial con cuerpos libres, y

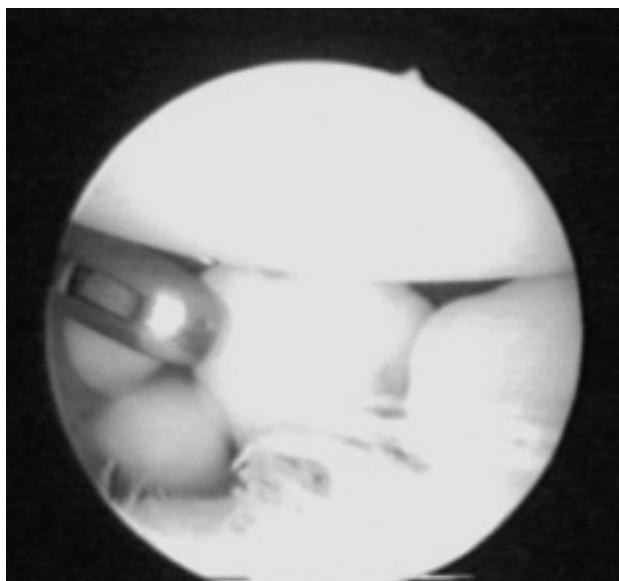


Figura 3. Imagen artroscópica intraoperatoria, en la que se aprecian varios cuerpos libres.



Figura 4. Radiografía postoperatoria, en la que se observan cuerpos libres residuales.

cuerpos libres sin existencia de metaplasia en la sinovial. El número de cuerpos libres no es significativo y no tienen relevancia en el momento del diagnóstico¹¹.

En los 30 casos analizados por Milgram, los hallazgos anatomo-patológicos son la clave para el planteamiento del tratamiento y para perfilar el pronóstico de la enfermedad. En su serie predominaba la segunda fase, es decir la coexistencia de metaplasia activa (existencia de nidos) con la presencia de cuerpos libres, apuntándose la posibilidad de que en las primeras fases de la metaplasia sinovial activa pueden coexistir fenómenos de reabsorción debidos a una revascularización secundaria en la sinovial, que conlleva fenómenos de resolución espontánea y no provocan ningún tipo de manifestación clínica¹¹. Es de destacar que este proceso es habitualmente de larga evolución⁹, se manifiesta de forma insidiosa y sin apenas signos locales de alarma, hasta que la limitación funcional, el derrame y los bloqueos llevan al paciente a la consulta.

No hay correlación entre las manifestaciones clínicas y el estadio anatomo-patológico en el que se encuentra la enfermedad, por lo que se puede hablar de un fenómeno de dissociación clínico-anatomo-patológica¹¹. Algunos autores re-

marcan las recidivas de hasta 15%, pero debemos diferenciar el concepto de recidiva del de recurrencia. En nuestro caso, 4 meses después de la primera intervención quirúrgica la paciente relata de nuevo la presencia de síntomas en la misma articulación, que tras un estudio radiológico simple detecta la presencia de cuerpos articulares, y que obligan a un nuevo tratamiento artroscópico con la retirada de dichos cuerpos libres. No sabemos si estos cuerpos libres son producto de una nueva formación y liberación al medio articular, o son consecuencia de la no detección durante la primera intervención, que por su pequeño tamaño y por hallarse en lugares de poca accesibilidad a la cirugía artroscópica, pudieron pasar desapercibidos.

La recurrencia no es infrecuente, incluso si se realiza bajo cirugía abierta oscila entre el 22%¹² y el 50%¹⁰. Desde la perspectiva del concepto de recidiva, lo que la mayoría de autores observan es que disminuye de forma espectacular, en función de si se asocia una sinovectomía parcial, o total durante el acto terapéutico, y también dependiendo de la articulación en que se presente la enfermedad por las características de su abordaje, siendo más accesible la rodilla y técnicamente más difícil el hombro³.

Se ha discutido la posibilidad de transformación maligna en un condrosarcoma; dicha eventualidad es realmente muy rara y sólo se han descrito pocos casos bien documentados⁵. Anract et al¹³ publican 6 casos de condromatosis sinovial con sospechas de transformación maligna en condrosarcoma. En ellos el tiempo libre de síntomas osciló entre 6 meses y 3 años, y éstos aparecieron de forma súbita, apreciándose signos de invasión ósea y de partes blandas, que se confirmaron mediante RM.

Los criterios que permiten llegar al diagnóstico de una transformación maligna suelen ser: el reconocimiento de una condromatosis sinovial bien documentada histológicamente y la coexistencia de zonas condrosarcomatosas y condromatosis sinovial primitiva en la misma pieza.

Hamilton et al⁸ proponen una hipótesis: que inicialmente se tratara de condrosarcoma de bajo grado que fue inicialmente etiquetado de condromatosis sinovial por error, o la coexistencia de dos procesos diferentes, es decir una condromatosis en evolución y un condrossarcoma incipiente. Mención especial suponen los aspectos genéticos que se han ido descubriendo durante la última década. Kaliffa et al describen algunos casos en niños, que presentaron condromatosis sinovial y simultáneamente fibrodisplasia osificante progresiva, apreciándose que existía una alteración en las proteínas G, cuya participación es necesaria como señal para la diferenciación de los tejidos inmaduros hacia tejidos de estirpe fibrosa, ósea o cartilaginosa⁶.

Más recientemente, en cuanto a la posibilidad de que la condromatosis sinovial se pueda considerar una entidad tumoral y su asociación genética, se ha evidenciado un importante avance en la etiología de esta enfermedad, al descubrirse la existencia de cambios cromosómicos¹⁴. En cultivos

celulares de 4 casos con condromatosis sinovial publicados se observan anomalías cromosómicas clonales (las mismas anomalías en más de tres metafases). El hecho de que exista recurrencia y anomalías clonales hace pensar que es un proceso neoplásico y no un proceso reactivo, tal y como apuntan algunos autores¹⁴. Las alteraciones observadas no son las mismas en los casos publicados, pero comparten anomalías en el cromosoma 6 y en un caso se halla implicado el 12q13. En el cromosoma 6 (p21.3) está «mapado» el gen que codifica dos cadenas para el tipo II. Se desconoce si estos genes están implicados en la tumorogénesis. El hecho de no encontrar una anomalía específica en esta clase de tumores, a diferencia de los condrosarcomas mixoides extraesqueléticos, hace que el estudio citogenético no sea de gran utilidad.

En el aspecto terapéutico, la condromatosis requiere la exéresis de los cuerpos libres, y si bien se sigue realizando la cirugía abierta¹⁵, esta técnica requiere de una amplia disección y una prolongada rehabilitación. Actualmente la cirugía artroscópica se prefiere claramente como la técnica de elección^{1,3,7,12,16}, sin cerrar el paso a futuras intervenciones sobre la misma articulación¹.

No se ha demostrado que los métodos de cirugía abierta tradicional representen una mejora sobre la artroscopia. La artroscopia implica menos molestias, un tiempo menor de postoperatorio y una escasa morbilidad, lo que permite al paciente una vuelta a sus actividades domésticas y laborales al finalizar el primer mes postoperatorio¹³. Esto, sin embargo, es válido para articulaciones como la rodilla y hombro, mientras que si la condromatosis se presenta en la cadera se aconseja el tratamiento con cirugía abierta⁶. Sólo en casos excepcionales, donde coexisten una gran degeneración articular, se ha propuesto la artrodesis del hombro, mientras que no se ha encontrado en la bibliografía por el momento experiencia en el tratamiento de esta patología mediante arthroplastias.

La condromatosis sinovial debe conceptuarse ante todo como una enfermedad de carácter benigno, si bien siempre hay que descartar la coexistencia de procesos malignos primitivos radicados en la misma articulación. Sólo en los casos de evolución tórpida y en los que se pueda demostrar histológicamente la presencia de células malignas en el ámbito de la misma pieza del tejido se podrá etiquetar de degeneración maligna.

La recidiva se caracteriza por ser un proceso lento, que ocurre a lo largo de varios años; nuestro caso no se trató de una recidiva, sino de una insuficiencia de tratamiento al no detectarse los condromas. Para evitar esto y poder diferenciar lo que posteriormente puede llevarnos a la duda, si estamos ante una verdadera recidiva, lo mejor es realizar in-

traoperatoriamente un estudio radiológico que permita detectar cuerpos libres residuales.

No se considera indispensable realizar de forma sistemática una sinovectomía durante el acto quirúrgico, pero sí el tomar muestras de tejido sinovial, para poder etiquetar el estadio anatomiopatológico siguiendo los criterios de Milgram, y sólo asociar una sinovectomía en caso de recidiva .

BIBLIOGRAFÍA

1. Covall JD, Coleman D, Fowble MD. Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the shoulder and biceps tendon sheath. Case Report. Arthroscopy 1993;9:602-4.
2. Schajowicz F. Tumores y lesiones pseudotumorales de hueso y articulaciones. Buenos Aires: Ed Médica Panamericana; 1982. p. 553-48.
3. Kiyohisa O, Masaaki T, Wataru I. Bilateral osteochondromatosis of the subacromial bursae with incomplete rotator cuff tear. J Shoulder Elbow Surg 1999;8:78-81.
4. Burnstein MJ, Fisher DR, Yandow DR, Hafez GR, De Smet AA. Case report 502: Intraarticular synovial chondromatosis of shoulder with extraarticular extension. Skeletal Radiol 1988;17:458-61.
5. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Chondrosarcoma of the synovium. Cancer 1991;67:155-62.
6. Kaliffa G, Adamsbaum C, Job-Deslande C, Dubousset J. Fibrodisplasia ossificans progresiva and synovial chondromatosis. Pediatric Radiol 1993;23:91-3.
7. Nashi M, Manjunath B, Banerjee B, Muddau BN. Synovial chondromatosis in a children an unusual case of shoulder pain. Case report. J Shoulder Elbow Surg 1998;7:642-3.
8. Hamilton A, Davis RI, Hayes D, Moyan RA. Chondrosarcoma developing in synovial chondromatosis. A case report. J Bone Joint Surg Br 1987;69B:137-40.
9. Bloom R, Pattison JN. Osteochondrosis of the hip Joint. J Bone Joint Surg Br 1951;33B:80-4.
10. Christensen JH, Poulsen JD. Synovial chondromatosis. Acta Orthop Scand 1975;46:919-25.
11. Milgram JW. Synovial osteochondromatosis. A Histopathological study of thirty cases. J Bone Joint Surg Am 1977; 59A:772-801.
12. Coolican MR, Dandy DJ. Arthroscopy management of synovial chondromatosis of the knee. J Bone Joint Surg Br 1989; 71B:498-500.
13. Anract PH, Katabi M, Forest M, Benoit J, Witvoet J, Tomeno B. Chondromatose synoviale et chondrosarcome. Etude des rapports entre le deus affections. Rev Chir Orthop 1996;82: 216-24.
14. Sciot R, Dal Cin P, Belleman J, Samson I. Synovial chondromatosis: clonal chromosomes changes provide further evidence for neoplastic disorder. Virchows Arch 1998;433:189-91.
15. Anchuelas J, Sanmartín A, Baena J, Carretero R. Osteocondromatosis sinovial masiva del hombro. Avances Traum 2000;30:188-90.
16. Richman JD, Rose DJ. The role of arthroscopy in the management of synovial chondromatosis of the shoulder. Clin