



CASO CLÍNICO

Sinovitis villonodular de la articulación coxofemoral, presentación atípica: reporte de caso y revisión de la literatura



Dorian Yarih García-Ortega^{a,*}, Miguel Ángel Clara-Altamirano^a,
Daniel Montaña-Gómez^b, Héctor Martínez-Said^a, Claudia Haydee Sarai Caro-Sánchez^a
y Mario Cuéllar-Hubbe^a

^a Departamento de Piel y Partes Blandas, Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México, México

^b Departamento de Ortopedia Oncológica, Instituto Nacional de Rehabilitación, Ciudad de México, México

Recibido el 17 de mayo de 2016; aceptado el 12 de agosto de 2016

Disponible en Internet el 11 de octubre de 2016

PALABRAS CLAVE

Sinovitis villonodular;
Hemipelvectomía
externa;
Tumor de células
gigantes extra oseo;
Articulación
coxofemoral

Resumen

Introducción: La sinovitis villonodular pigmentada (SNVP) es una entidad clínica poco frecuente, con una incidencia mayor en las mujeres 3:1, y una edad de presentación entre los 20-40 años de edad. La cadera es un sitio poco común de presentación, estando involucrada en tan solo el 15% de todos los casos.

Reporte de caso: Varón de 47 años con cuadro de 10 años de evolución, caracterizado por limitación de arcos de movilidad, dolor asociado a aumento de volumen y acortamiento de miembro pélvico, estudios de imagen con destrucción de articulación coxofemoral y extensión a pelvis, reporte histopatológico de SNVP, manejado con hemipelvectomía externa izquierda.

Conclusiones: La presentación de la SNVP difusa en la cadera tiene una incidencia baja y un comportamiento localmente agresivo, es necesario tener en cuenta diagnósticos diferenciales que incluyan neoplasias malignas, el estándar de tratamiento es quirúrgico.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia. Avenida San Fernando #22, Colonia sección XVI, C.P. 14080, Ciudad de México, México; Teléfono: 56280400 y 56554766.

Correo electrónico: dr_doriangarcia@me.com (D.Y. García-Ortega).

KEYWORDS

Villonodular synovitis;
Outer
hemipelvectomy;
Extrasosseous giant
cell tumour;
Hip joint

Atypical presentation of pigmented villonodular synovitis of the hip joint: Case report and review of literature

Abstract

Introduction: Pigmented villonodular synovitis is an uncommon clinical condition, with a higher incidence in women of 3:1, and an age of presentation between 20-40 years old. The hip is an uncommon site, being involved in only 15% of all cases.

Case report: A 47 year-old male 47 years with a history of 10 years onset, characterised by limited range of movement, pain associated with increased volume and shortening of pelvic limb. Imaging studies showed destruction of hip joint and extension to the pelvis. The histopathology reported pigmented villonodular synovitis. Treatment included a left outer hemipelvectomy.

Conclusions: The presentation of a diffuse pigmented villonodular synovitis hip has a low incidence and its locally aggressive behaviour makes it necessary to perform differential diagnoses to include malignancies. The standard treatment is surgical.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oncología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La sinovitis villonodular pigmentada (SNVP) es una entidad clínica poco frecuente, presenta una incidencia mundial de 1.8 casos por millón de habitantes¹. El término SNVP fue acuñado por Jaffe et al. en 1941, que englobaba un grupo de lesiones sinoviales bien localizadas o difusas, cuyo origen era a partir de las vainas tendinosas, en menor frecuencia las articulaciones, y raramente las bursas².

La SNVP tiene un predominio en las mujeres de 3:1, con una incidencia mayor entre los 20-40 años de edad. Afecta a grandes articulaciones como las rodillas y la cadera, siendo la primera de ellas la localización más común, alcanzando una incidencia de hasta el 75% de los casos^{3,4}. La cadera tiene una incidencia menor, estando involucrada en tan solo el 15% de todos los casos⁵.

La sintomatología es inespecífica, y el diagnóstico es tardío; estos incluyen dolor local, tumefacción articular, presencia de tumoración palpable, rigidez articular, disminución de la amplitud de los arcos de movimiento e inestabilidad articular¹. La enfermedad suele ser monoarticular y se considera una entidad benigna, aunque localmente agresiva, macroscópicamente se caracteriza por una hiperplasia sinovial con depósitos pigmentados (hemosiderina)⁶.

La resonancia magnética es el estudio de imagen de elección particularmente útil, nos permite diferenciar las diversas estructuras intraarticulares, y definir las características y la extensión de la lesión hacia los tejidos blandos, y la relación vascular y nerviosa¹. Estas características son importantes para establecer un adecuado tratamiento y seguimiento del paciente⁷. Pese a todas estas herramientas, el diagnóstico definitivo es histopatológico¹.

Reporte de caso

Presentamos el caso de un paciente varón de 47 años, sin antecedentes de importancia, inicia hace 14 años disminu-

ción progresiva de los arcos de movilidad de la articulación coxofemoral izquierda, asociada a dolor manejado con analgésicos y terapia física sin mejoría; hace 6 meses presenta aumento de volumen y alteraciones severas en la marcha. A la exploración física se observa asimetría de pelvis a expensas de aumento de volumen de cadera y región inguinal izquierda, con presencia de red venosa colateral, acortamiento de miembro pélvico de 8 cm, tumoración de aproximadamente 10 × 8 × 12 cm, de bordes irregulares, lobulada, fija a planos profundos, no móvil, indurada, y sin adenopatías inguinales.

Radiografías AP de la pelvis (fig. 1) muestra una lesión heterogénea predominantemente radiolúcida, que involucra fémur proximal, acetábulo izquierdo, iliaco e isquion ipsilateral, con afectación de las corticales y destrucción parcial



Figura 1 Radiografía AP de la pelvis y del fémur, destrucción de la porción proximal del fémur y el acetábulo izquierdo.



Figura 2 TAC pelvis. Neo formación de tejidos blandos con infiltración de cabeza femoral y hueso iliaco izquierdo.



Figura 3 TAC pelvis. Neo formación dependiente de tejidos blandos con compromiso intra y extra pélvico con desplazamiento medial de recto y próstata.

de dichas estructuras. La tomografía axial computarizada muestra lesión a nivel del fémur proximal izquierdo, ausencia de cabeza de fémur y acetábulo, afección hacia lámina interna de la pelvis, con desplazamiento medial de estructuras intrapélvicas (Figuras 2 Y 3).

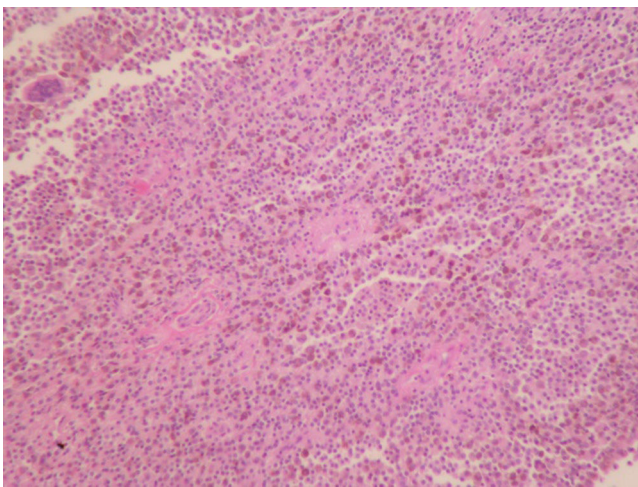


Figura 4 Microfotografía. elementos de aspectos mononucleados de aspecto histiocitoide y células gigantes multinucleadas.

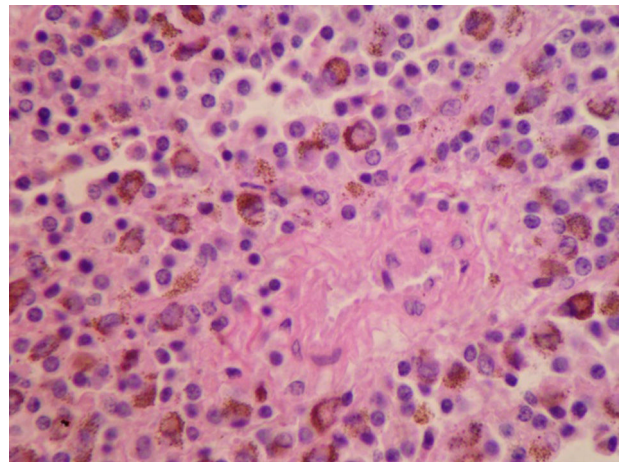


Figura 5 Micro fotografía con presencia de células gigantes dispersas, hemosiderina y células espumosas.



Figura 6 Fotografía macroscópica donde se identifica distorsión anatómica con destrucción ósea y tejidos blandos.

Se realiza biopsia con aguja de corte, con reporte histopatológico de neoplasia mesenquimatosa de células poligonales, con presencia de células gigantes dispersas, hemosiderina y células espumosas compatible con SNVP variante difusa (Figuras 4 y 5).

Es llevado a tratamiento quirúrgico hemipelvectomía externa izquierda con reporte definitivo de afección SNVP variante difusa de $24 \times 15 \times 12$ cm, que afecta al tercio proximal del fémur, de la articulación coxofemoral, y se extiende al hueso ilíaco e isquion, con destrucción difusa del tejido óseo; se extiende a tejidos blandos adyacentes con permeación linfovascular, sin invasión perineural, con bordes negativos en hueso y tejidos blandos (fig. 6).

Paciente actualmente con seguimiento posquirúrgico de 18 meses de evolución, sin datos de actividad tumoral local o a distancia.

Discusión

La SNVP es una entidad poco común que afecta el tejido sinovial y a las vainas tendinosas en los adultos jóvenes. Esta entidad, usualmente benigna, afecta a articulaciones

de mayor tamaño, y suele ser intraarticular e infiltrativa⁹. En el caso aquí presentado, debido a los hallazgos por imagen y el patrón de destrucción tan poco común es necesario tener en mente algunos otros diagnósticos diferenciales, entre los que se incluían neoplasias malignas como son el sarcoma indiferenciado pleomorfo y condrosarcomas, entre otros.

El estudio radiográfico de la articulación involucrada es habitualmente normal, presentando alteraciones en apenas el 15% de los casos³. De entre estas, destacan las lesiones quísticas radiolúcidas, o el aumento de la densidad de la membrana sinovial, y en tercer lugar las erosiones óseas. En la SNVP de la articulación coxofemoral se encuentran erosiones óseas en aproximadamente el 95% de los casos. Tal situación es el resultado de la presencia de una fuerte cápsula articular y de potentes ligamentos asociados al aumento de la presión intraarticular (relacionado con la proliferación sinovial), lo que conduce dichas erosiones. Las alteraciones degenerativas, tales como la disminución del espacio articular, ocurre entre el 70-75% de los casos de SNVP de la articulación coxofemoral, generalmente asociado en estadios avanzados de la enfermedad¹. En el caso que presentamos, las lesiones óseas van desde las erosiones hasta la lisis, casi en la totalidad del techo acetabular.

Conclusiones

La presentación de la SNVP difusa en la cadera tiene una incidencia baja y un comportamiento localmente agresivo, con destrucción ósea e infiltración a partes blandas; a pesar de que se logre una resección completa de la tumoración con márgenes negativos, presenta un riesgo alto de recurrencia de la enfermedad, tanto local como a distancia, por lo que se debe dar un seguimiento estrecho al paciente con estudios auxiliares diagnósticos pertinentes.

Financiación

No se ha recibido ninguna financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Coutinho M, Laranjo A, Casanova J. Sinovite villonodular pigmentada: um desafio diagnóstico. Revisão de 28 casos. *Acta Reumatol Port.* 2012;37:335-41.
2. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. *Arch Pathol.* 1941;31:731-65.
3. Bravo SM, Winalski CS, Weissman BN. Pigmented villonodular synovitis. *Radiol Clin North Am.* 1996;34:311-26.
4. 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:e0121451.
5. Vastel L, Lambert P, de Pinieux G, Charrois O, Kerboull M, Courpied JP. Surgical treatment of pigmented villonodular synovitis of the hip. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87:1019-24.
6. Ma X, Shi G, Xia C, Liu H, He J, Jin W. Pigmented villonodular synovitis: A retrospective study of seventy five cases (eighty one joints). *Int Orthop.* 2013;37:1165-70.
7. Schwartz HS, Unni KK, Pritchard DJ. Pigmented villonodular synovitis. A retrospective review of affected large joints. *Clin Orthop Relat Res.* 1989;247:243-55.
8. Byers PD, Cotton RE, Deacon OW, Lowy M, Newman PH, Sissons HA, et al. The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg Br.* 1968;50:290-305.
9. Mankin H, Trahan C, Hornicek F. Pigmented villonodular synovitis of joints. *J Surg Oncol.* 2011;103:386-9.