

Sinovitis villonodular pigmentada de rodilla en paciente pediátrico: reporte de caso clínico y resultados de sinovectomía artroscópica

Villonodular synovitis of the knee in a pediatric patient: clinical case report and results of arthroscopic synovectomy

Hilda Consuelo Erazo Yambay
Médico general, Hospital pediátrico
Alfonso Villagómez,
con_2210@hotmail.com,
<https://orcid.org/0000-0002-4151-5479>.

Geoconda Moncerrate Pinto Demera
Médico general, Hospital Liborio
Panchana Sotomayor,
geoky_2006@hotmail.es

Miguel Edwin Mogroñeda Mariño
Médico general, Hospital General del
Norte de Guayaquil Los Ceibos,
miguelmm1970@hotmail.com,
<https://orcid.org/0000-0002-8117-1885>

Leiber Fabián Chancay Domenech
Médico general, Hospital General del
Norte de Guayaquil Los Ceibos,
leiberg1939@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-3175-5022>

Guayaquil - Ecuador
<http://www.jah-journal.com/index.php/jah>
Journal of American health
Enero - Junio vol. 6. Num. 1 – 2023
Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons
Atribución-NoComercial-CompartirIgual
4.0 Internacional.

RECIBIDO: 11 DE JUNIO 2022
ACEPTADO: 113 DE SEPTIEMBRE 2022
PUBLICADO: 4 DE ENERO 2023



Scan this QR
code with your
smart phone or
mobile device to
read more papers

La sinovitis villonodular pigmentada es un proceso proliferativo raro, especialmente en niños, que puede afectar la articulación sinovial, las vainas de los tendones y las membranas de la bursa. Dentro de la afectación de la articulación sinovial, se observa comúnmente en la articulación de la rodilla, pero pueden afectarse la cadera, el tobillo, el hombro, la muñeca y otras articulaciones. La característica de apariencia se encuentra en una exploración de imágenes por resonancia magnética. La escisión completa y la sinovectomía son el tratamiento habitual. En este artículo presentamos un caso en un niño de 13 años a la que se le realizó una sinovectomía total tras confirmar el diagnóstico mediante biopsia. Tres años después de la cirugía no se encontró recidiva ni degeneración articular. Se concluye que la enfermedad puede aparecer con síntomas parecidos a la artritis idiopática juvenil, por lo que la enfermedad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cualquier artritis inflamatoria en niños, también puede causar síntomas mecánicos como dislocación rotuliana. Además de la sinovectomía, un procedimiento de realineación puede ser un método de tratamiento útil.

Palabras clave: Artritis idiopática juvenil, Luxación rotuliana, Sinovitis villonodular pigmentada.

ABSTRACT

Pigmented villonodular synovitis is a rare proliferative process, especially in children. Pigmented villonodular synovitis can affect the synovial joint, tendon sheaths, and bursa membranes. Within synovial joint involvement, it is commonly seen in the knee joint but hip, ankle, shoulder, wrist, and other joints can be involved. The appearance characteristic is found on a

magnetic resonance imaging scan. Complete excision and synovectomy are the usual treatment. In this article, we report a case of pigmented villonodular synovitis of the knee in a 13-year-old boy who underwent total synovectomy after the diagnosis was confirmed by biopsy. Three years after surgery, neither recurrence nor joint degeneration was found. It is concluded that it can appear with symptoms resembling juvenile idiopathic arthritis, thus the disease should

be considered in differential diagnosis of any inflammatory arthritis in children. PVNS may also cause mechanical symptoms such as patellar dislocation. In addition to synovectomy, a realignment procedure can be a useful method of treatment.

Key words: Juvenile idiopathic arthritis, Patellar dislocation, Pigmented villonodular synovitis.

INTRODUCCIÓN

La sinovitis vellonodular pigmentada (SVNP) es una rara enfermedad proliferativa de las membranas sinoviales, con características de hiperplasia sinovial vellonodular y depósito de hemosiderina (1). En la actualidad, el tratamiento estándar ha sido la escisión quirúrgica con sinovectomía total de la articulación afectada. Si no se trata, la articulación afectada puede convertirse en una deformidad grave, un cambio articular degenerativo, destrucción articular y, finalmente, conducir al riesgo de artrodesis o amputación.

Esto lleva a la necesidad de un reconocimiento temprano de la presentación clínica y el uso de estudios por imágenes para hacer un diagnóstico temprano y preciso. Especialmente, debido a las bajas tasas de incidencia en las poblaciones pediátricas, la SVNP a menudo se diagnostica erróneamente con otras enfermedades de las membranas sinoviales, lo que conduce a un diagnóstico tardío y una destrucción articular grave. La resonancia magnética nuclear (RMN) juega un papel importante en el diagnóstico temprano y en la mejora de los resultados del tratamiento, protegiendo la función articular y la calidad de vida de los niños. En el diagnóstico por imágenes, la resonancia magnética es la modalidad de imagen más adecuada para la detección y evaluación de la extensión de la enfermedad, guía para la biopsia y el tratamiento. En este artículo, describimos un caso de sinovitis vellonodular pigmentada difusa en un adolescente de 13 años que no fue diagnosticada correctamente después de acudir a varios hospitales en el transcurso de varios meses. La paciente fue tratada con el diagnóstico de derrame en la rodilla derecha pero los síntomas empeoraron. Al llegar al hospital donde se realizó el estudio, el paciente se sometió a exámenes de imagen de la articulación de la rodilla derecha, incluidos ultrasonido, tomografía computarizada y resonancia magnética. Las características encontradas en las imágenes sugirieron el diagnóstico de SVNP difusa. Luego, el paciente fue enviado a un cirujano para el tratamiento adecuado. Este es un caso raro en paciente pediátrico que fue mal diagnosticado, motivo por el cual se reporta este caso para enfatizar las lesiones difusas de la enfermedad que pueden ocurrir en niños, y compartir la experiencia en el diagnóstico y diferenciarlo de otras lesiones de la articulación de la rodilla.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un análisis documental de la historia clínica de la paciente en los archivos institucionales, previa autorización del departamento de docencia e investigación del hospital. Se recabó información de los informes del servicio de imagenología y de patología de las radiografías, resonancias solicitadas y de los informes de histopatología. Para el análisis se incluyeron 11 artículos de revisión y de reportes de casos clínicos del periodo del 1 de enero del 2007 al 31 de diciembre del 2022, excluyendo ensayos, metaanálisis y cartas al editor. Se obtuvo el consentimiento informado para que la información del paciente se publique en este artículo.

RESULTADOS

Se describe el caso clínico de una paciente de sexo femenino de 13 años de edad con dolor recurrente e inflamación en la rodilla derecha de 6 meses de evolución. La paciente fue tratada con artrocentesis de rodilla por diagnóstico de derrame articular en la rodilla derecha en varias ocasiones, a pesar de la cual los síntomas empeoraron. Posteriormente el dolor de rodilla se volvió más severo. No tenía antecedentes familiares de afecciones reumatológicas. El examen físico del paciente reveló edema y limitación funcional de la rodilla. Los exámenes de laboratorio fueron normales.

En la radiografía simple se observa aumento de partes blandas (Fig. 1). La ecografía de la rodilla derecha mostró derrame articular de 20 mm de espesor, hipoecogénico e irregular engrosamiento de la sinovial (Fig. 2). En la tomografía computarizada de la articulación de la rodilla derecha, se observó la formación de quistes óseos subcondrales en la meseta tibial medial. La resonancia magnética mostró engrosamiento irregular difuso de la sinovial, levemente hipointenso en T1W, hipointenso en T2W debido al depósito de hemosiderina, fuerte realce de la sinovial después de la infusión de agente de contraste, con derrame en la rodilla (Fig. 3). Realizamos el diagnóstico de sinovitis villonodular pigmentada difusa de la articulación de la rodilla derecha. Luego, el paciente fue intervenido quirúrgicamente por vía artroscópica para una sinovectomía total (Fig. 4).

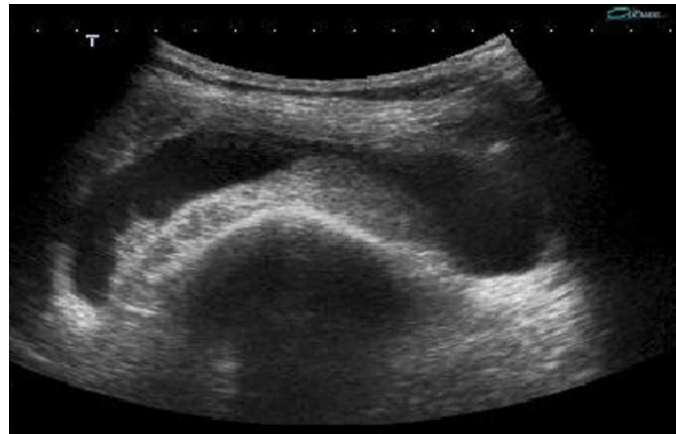
El diagnóstico final confirmado por el patólogo fue sinovitis villonodular pigmentada difusa (SNP difusa) de la articulación de la rodilla derecha (Fig. 5). Después de la cirugía, el paciente recibió ejercicios de fisioterapia en el departamento de rehabilitación física del hospital. Posteriormente dentro del primer año de seguimiento la inflamación de la rodilla disminuyó y el rango de movimiento volvió a la normalidad. El paciente fue seguido durante 24 meses sin ningún signo de recurrencia.

Figura 1. Radiografía anteroposterior y lateral de rodilla que muestra aumento difuso de la sombra de partes blandas de la rodilla



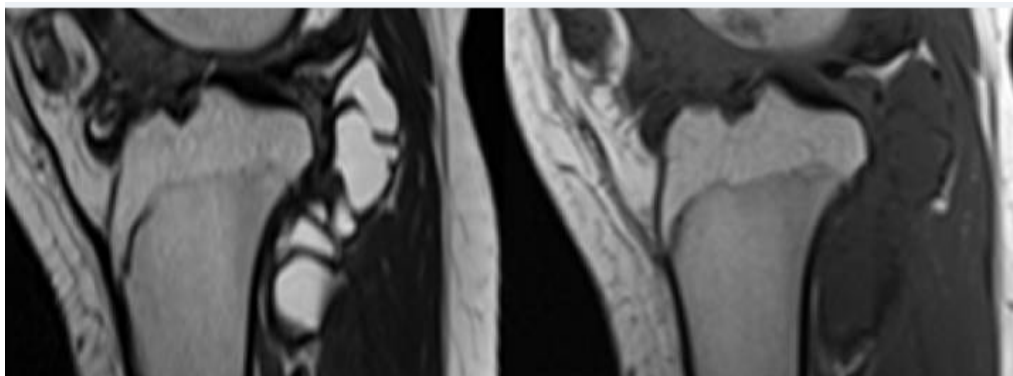
Fuente: Historia clínica.

Figura 2. Ultrasonido que muestra derrame articular, con engrosamiento hipoecoico e irregular de la membrana sinovial.



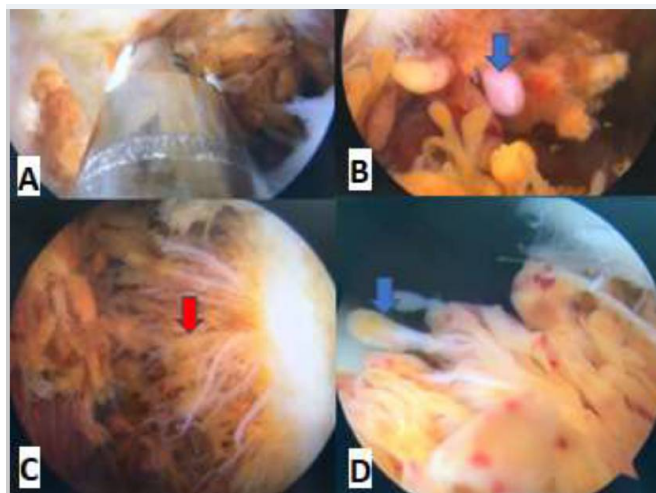
Fuente: Historia clínica.

Figura 3. Resonancia magnética nuclear de rodilla, que muestra derrame articular, engrosamiento irregular difuso de la membrana sinovial, asociado a la formación de quistes óseos subcondrales.



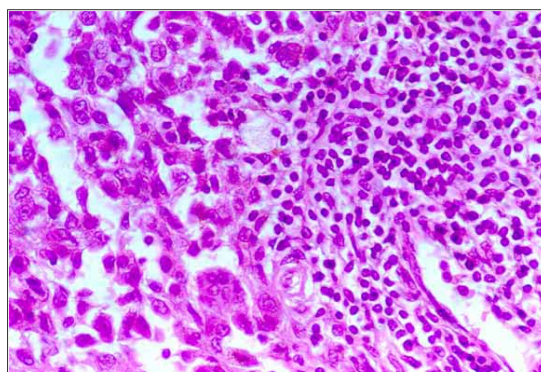
Fuente: Historia clínica.

Figura 4. Hallazgos de artroscopia de rodilla: La membrana sinovial está engrosada, hiperplasia sinovial vellonodular en todo el espacio rotuliano posterior y el espacio articular de la rodilla. Proliferación nodular (flecha azul) y proliferación de vellosidades (flecha roja)



Fuente: Historia clínica.

Figura 5. Hallazgos de histopatología: Los cortes microscópicos muestran células mononucleares mezcladas con osteoclastos, como células gigantes multinucleadas y células inflamatorias.



Fuente: Historia clínica.

DISCUSIÓN

La sinovitis vellonodular pigmentada (SVNP) de rodilla es un subtipo de tumores de células gigantes tenosinoviales que afectan el revestimiento de tejido blando de las articulaciones y los tendones (1,2). Fue descrita por primera vez en 1941 por Jaffe et al, quienes la consideraron una enfermedad benigna con características de proliferación focal o difusa de las membranas sinoviales vellonodulares y depósito de hemosiderina (3). Solo se notificó un pequeño número de transformaciones malignas. Sin embargo, la expansión del tumor causará limitaciones de rango de movimiento de moderadas a severas, lo que puede conducir a rigidez articular y destrucción articular en la etapa tardía (4). Las translocaciones del cromosoma 1p13 están presentes en la mayoría de los casos de PVNS. Estas translocaciones conducen a la sobreexpresión del factor 1 estimulante de colonias. El efecto final es que se forman grupos de células aberrantes para crear áreas focales de hiperplasia de tejido blando en las células sinoviales que recubren las articulaciones (5).

La SVNP es una enfermedad poco común con alrededor de 2 nuevos casos por millón de habitantes diagnosticados cada año, estadísticamente. Generalmente ocurre entre la 2.^a y la 5.^a década de la vida (1). Se ha demostrado que esta enfermedad tiene una menor incidencia en los niños, por lo que los casos en niños a menudo no se diagnostican en una etapa temprana. Nuestro paciente también es un niño de 13 años que inicialmente fue mal diagnosticado con bursitis de rodilla y tuvo una mala respuesta al tratamiento de medicina interna. Luego, el paciente ingresó en un hospital de tercer nivel de la ciudad de Guayaquil y se sometió a una resonancia magnética de la rodilla con imágenes típicas de la patología. El paciente fue tratado satisfactoriamente con artroscopia de rodilla.

Se clasifica en 2 tipos: localizada y difusa. La forma localizada solo involucra los tendones que sostienen la articulación, u ocurre en solo un área de la articulación. La forma difusa está más extendida e involucra una articulación completa (2,4,5). La SVNP difusa es más frecuente y más difícil de tratar. La frecuencia de las articulaciones afectadas en orden descendente: articulación de la rodilla (que representa del 66 % al 80 %), cadera, tobillo, hombro y codo (6). La enfermedad es más comúnmente monoarticular, rara vez puede ser oligoarticular. En el presente caso, la paciente también presentaba una lesión únicamente en la articulación de la rodilla derecha. La patología por lo general progresa lentamente (7). Al principio, el paciente tiene edema y dolor en las articulaciones, pero se desconoce la causa. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el momento del diagnóstico es de unos 18 meses. El daño es gradual, lo que lleva a la rigidez y destrucción articular que limita el rango de movimiento de la articulación. Las lesiones metastásicas de PVNS son extremadamente raras, sin embargo, hay algunos informes de casos de metástasis en los pulmones, los músculos y los ganglios linfáticos. Las características en las radiografías simples no son específicas. La densidad ósea y el espacio articular se conservan hasta las últimas etapas. En la etapa tardía, existe el signo de erosión ósea que crea defectos óseos subcondrales y defectos en los márgenes articulares, osteoartritis (6). La erosión ósea es común en la cadera porque el espacio articular es más pequeño que la articulación de la rodilla, sin espacio para descomprimir. Sin embargo, estas características no son específicas para distinguir la SVNP de otras lesiones sinoviales como la condromatosis sinovial (7). Las imágenes de TAC muestran derrame articular, engrosamiento sinovial y una mejor evaluación de las lesiones óseas que la radiografía simple. La ecografía es útil para determinar el derrame articular, el engrosamiento e hipoecogenicidad de la bolsa sinovial y el aumento del flujo sanguíneo en la membrana sinovial. La RMN tiene muchas ventajas en el diagnóstico y tratamiento de la SVNP (8). La resonancia magnética es adecuada para evaluar estructuras musculoesqueléticas como tendones, ligamentos, líquido sinovial, cartílago y hueso, determinando así la extensión del daño. La resonancia magnética también ayuda a proporcionar información detallada de las lesiones antes de la operación y controlar la recurrencia de la enfermedad.

Con el tipo difuso, la resonancia magnética muestra engrosamiento irregular difuso de la bursa sinovial (nodular o viliforme). La membrana sinovial tiene una señal de baja a intermedia en la imagen ponderada en T1, una señal baja en la imagen ponderada en T2 debido al depósito de hemosiderina y es más prominente en la secuencia de eco de gradiente (EG). En PVNS, la membrana sinovial se realza mucho después de la inyección de contraste, lo que ayuda a distinguir de otras enfermedades que también tienen baja señal en T2W y EG debido a sangrado intraarticular como hemofilia, hemangioma sinovial. Además, la resonancia

magnética también ayuda a evaluar bien las lesiones óseas erosivas, los quistes óseos subcondrales, el edema de la médula ósea, el edema de los tejidos blandos y el daño del cartílago articular (6,7,8,10).

La histopatología es el estándar de oro para el diagnóstico. En el aspecto macroscópico, el líquido articular suele ser de color marrón oscuro o de color sangre debido al depósito de hemosiderina, la membrana sinovial está difusamente engrosada con múltiples proyecciones vellosas y nodulares. Microscópicamente, 2 tipos de células típicas son monocitos y macrófagos que contienen hemosiderina (un producto de descomposición de los eritrocitos después de hemorragias recurrentes y osteoclastos multinucleados) (8,10).

La biopsia debe realizarse bajo guía ecográfica o durante la artroscopia de rodilla. Las características histológicas de la forma difusa en la articulación pueden simular lesiones proliferativas malignas como el sarcoma sinovial, el rabdomiosarcoma o el sarcoma epitelial. Por lo tanto, la combinación de las características histológicas con la presentación clínica y las características de imagen ayuda a realizar un diagnóstico preciso (9,10). Se recomienda la biopsia guiada por ultrasonido, especialmente en pacientes que no pueden excluir por completo la posibilidad de malignidad en las articulaciones.

Los diagnósticos diferenciales incluyen artritis reumatoide, artritis séptica, condroma sinovial, hemangioma sinovial, sarcoma graso intraarticular, sarcoma sinovial. La artritis reumatoide es una poliartritis simétrica bilateral crónica. La membrana sinovial está irregularmente engrosada y realzada después de la inyección de contraste (8). Pueden verse cuerpos de arroz con señales intermedias, que son pequeños, múltiples y flotan libremente en lugar de estar adheridos a la bursa sinovial (9). El hemangioma sinovial (malformación venosa) es una lesión intra o extraarticular poco común. Las lesiones son fuertemente hiperintensas en secuencias fat-sat e hipointensas en T1W. Las malformaciones venosas tienen vasos sanguíneos de bajo flujo. Puede haber calcificaciones venosas (10).

En la condromatosis sinovial, el cartílago hialinizado muestra una señal intermedia en T1W. Puede haber calcificaciones centrales en el cartílago hialino que muestran la misma forma, el mismo tamaño, bien definidas y baja intensidad de señal en todas las secuencias de pulso (1,6). En el liposarcoma intraarticular, se pueden observar 2 tipos principales: el liposarcoma mixoide poco diferenciado en adultos jóvenes y, con menos frecuencia, el liposarcoma pleomórfico bien diferenciado en adultos mayores. Los liposarcomas se encuentran típicamente cerca de la rodilla o el codo; mientras que las formas altamente diferenciadas se encuentran en las nalgas, el abdomen o la ingle (8). El sarcoma sinovial es común en pacientes jóvenes. Las lesiones de los tejidos blandos alrededor de la rodilla son hiperintensas en T1W, T2W y muestran un fuerte realce después de la inyección de un agente de contraste magnético. En T2W, se observó un triple signo: el área necrótica es fuertemente hiperintensa, el área de tejidos blandos es moderadamente hiperintensa y el área de fibrosis es hipointensa (9, 10).

Los objetivos del tratamiento de son prevenir la progresión de la enfermedad y mantener y proteger la función articular. La resección quirúrgica es el principal tratamiento de esta lesión. La artroscopia de rodilla es la primera opción, con la ventaja de permitir la observación y la intervención en áreas profundas de la articulación, reduciendo la extensión del daño a los órganos cercanos (11). La reducción abierta se puede utilizar cuando las lesiones difusas afectan tanto la cara anterior como la posterior de la articulación y requieren una resección

sinovial total. La artroscopia combinada con una reducción mínimamente abierta cuando la gran masa se encuentra detrás de la rodilla ayuda a eliminar las lesiones y permite una recuperación más rápida. El reemplazo articular total se realiza en pacientes con lesiones en etapa terminal, destrucción articular extensa. La radioterapia suele reservarse para pacientes en los que ha fallado la cirugía estándar, como aquellos con afectación difusa de las estructuras vasculares, nerviosas y tendinosas. Se aplican dos métodos de radioterapia: radioterapia externa e interna. Los agentes dirigidos al factor estimulante de colonias 1R son efectivos en algunos casos. Después de la cirugía, la fisioterapia juega un papel importante para ayudar a los pacientes a regresar a sus actividades normales. Los ejercicios pueden ayudar a recuperar la fuerza y el rango de movimiento de las articulaciones.

CONCLUSIONES

La sinovitis villonodular pigmentada es una enfermedad rara de la membrana sinovial. La gran mayoría son benignos y progresan lentamente hacia la destrucción articular si no se tratan. La detección temprana de los síntomas clínicos y la resonancia magnética juegan un papel importante en el diagnóstico temprano y el tratamiento exitoso de la enfermedad. Se recomienda la biopsia guiada por ecografía en los casos en los que el diagnóstico sea dudoso. Aunque es una afección rara en pacientes pediátricos, puede presentarse con síntomas similares a los de la artritis idiopática juvenil, por lo que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cualquier artritis en niños. La SVNP en los niños puede causar síntomas mecánicos como la luxación de la rótula. En estos casos, la liberación lateral y un procedimiento de realineación proximal, además de la sinovectomía, pueden ser métodos de tratamiento útiles. La SVNP, aunque rara, debe considerarse como uno de los diferenciales en la rodilla irritable aguda en niños. El tratamiento rápido y adecuado puede conducir a un excelente resultado clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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.* 2022 Mar 27;17(5):1798-1802. doi: 10.1016/j.radcr.2022.03.006. PMID: 35369540; PMCID: PMC8965772.
2. Willimon SC, Busch MT, Perkins CA. Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee: An Underappreciated Source of Pain in Children and Adolescents. *J Pediatr Orthop.* 2018 Sep;38(8):e482-e485. doi: 10.1097/BPO.0000000000001213. PMID: 29917011.
3. Karami M, Soleimani M, Shiari R. Pigmented villonodular synovitis in pediatric population: review of literature and a case report. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2018 Jan 17;16(1):6. doi: 10.1186/s12969-018-0222-4. PMID: 29343257; PMCID: PMC5772710.
4. Neubauer P, Weber AK, Miller NH, McCarthy EF. Pigmented villonodular synovitis in children: a report of six cases and review of the literature. *Iowa Orthop J.* 2007;27:90-4. PMID: 17907437; PMCID: PMC2150657.
5. Hong CM, Hing LT. Acute Knee Pain in a Child Due to Pigmented Villonodular Synovitis. *J Orthop Case Rep.* 2015 Jul-Sep;5(3):78-80. doi: 10.13107/jocr.2250-0685.316. PMID: 27299078; PMCID: PMC4719411.

6. 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*. 2020 Dec 5;12(12):e11929. doi: 10.7759/cureus.11929. PMID: 33425510; PMCID: PMC7785498.
7. Pannier S, Odent T, Milet A, Lambot-Juhan K, Glorion C. La synovite villonodulaire de l'enfant : une revue de six cas [Pigmented villonodular synovitis in children: review of six cases]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*. 2008 Feb;94(1):64-72. French. doi: 10.1016/j.rco.2007.07.007. Epub 2008 Feb 20. PMID: 18342032.
8. Marshall AS, Molina AL, Reiff D, Sheets R, Conklin M. Pigmented Villonodular Synovitis Mimicking an Acute Septic Hip in an Eight-Year-Old Male. *Cureus*. 2020;12(8):e9895. Published 2020 Aug 20. doi:10.7759/cureus.9895
9. Indra F, Anuar-Ramadhan 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*. 2021;15(3):122-126. doi:10.5704/MOJ.2111.019.
10. López Contreras, F. O., Chicaiza Calle, T. E., Orellana Román, J. C., & Macías Dumes, A. A. (2021). Diagnóstico y tratamiento de la sinovitis villonodular pigmentada de la rodilla. *Journal of American Health*, 4(1), 108–115. <https://doi.org/10.37958/jah.v4i1.68>.
11. Turkucar S, Makay B, Tatari H, Unsal E. Sinovitis villonodular pigmentada: cuatro casos pediátricos y breve revisión de la literatura. *J Postgrad Med [serie en línea]* 2019 [citado el 14 de noviembre de 2022];65:233-6. Disponible en: <https://www.jpgmonline.com/text.asp?2019/65/4/233/269170>
12. Cheng Y-H, Lin Y-H, Tseng I-C, Chan Y-S. A case series of intra-articular diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee: Prognosis of complete synovectomy under arthroscopic surgery. *Journal of Orthopaedic Surgery*. 2021;29(2). doi:10.1177/23094990211022042