

## Diagnóstico y tratamiento de la sinovitis villonodular pigmentada de la rodilla

Diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis of the knee

### **Félix Omar López contreras**

Especialista en Traumatología y Ortopedia,  
Hospital General del Norte de Guayaquil Los  
Ceibos, Guayaquil, Ecuador,  
dromarlopezc@gmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0003-1917-4484>

### **Teresa Elizabeth Chicaiza Calle**

Médico, Hospital General del Norte de  
Guayaquil Los Ceibos,  
mdteresachicaiza@gmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-6606-319X>

### **Juan Carlos Orellana Román**

Médico, Hospital General del Norte de  
Guayaquil Los Ceibos, Guayaquil, Ecuador,  
jcorellanaroman@hotmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-8092-8479>

### **Alfonso Alejandro Macías Dumes**

Médico, Hospital Estatal #20, Moscú, Rusia,  
dralfonsomacias25@gmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-0555-2221>

Guayaquil - Ecuador  
<http://www.jah-journal.com/index.php/jah>  
Journal of American health  
Enero - Marzo vol. 4. Num. 1 – 2021

Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons  
Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional.

RECIBIDO: 29 DE JUNIO 2020  
ACEPTADO: 23 DE DICIEMBRE 2020  
PUBLICADO: 4 DE ENERO 2021



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

## RESUMEN

La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) de la rodilla es una enfermedad benigna pero localmente agresiva de proliferación sinovial que se presenta en patrones de crecimiento vellosa nodular y difuso localizado. Sigue siendo de causa desconocida, pero hay hipótesis que sugieren causas inflamatorias y neoplásicas. El objetivo de este estudio es actualizar los referentes teóricos sobre la sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) de la rodilla. Se realizó una búsqueda sistemática de investigaciones recientes en bases de datos de Elsevier, Pubmed y Scopus de artículos publicados entre el 2016 al 2020, de idioma inglés y español. Se excluyeron ensayos clínicos, metaanálisis, reportes de casos y estudios de análisis de datos. La finalidad de esta revisión es proporcionar las herramientas y claves diagnósticas para la identificación oportuna de la patología.

**PALABRAS CLAVE:** sinovitis villonodular pigmentada, tratamiento, diagnóstico, artroscopía, radioterapia.

## ABSTRACT

Pigmented villonodular synovitis (PVNS) of the knee is a benign but locally aggressive disease of synovial proliferation that presents in localized diffuse and nodular villous growth patterns. It remains of unknown cause, but there are hypotheses that suggest inflammatory and neoplastic causes. The objective of this study is to update the theoretical references on pigmented villonodular synovitis (PNV) of the knee. A systematic search of recent research was carried out in Elsevier, Pubmed and Scopus databases of articles published between 2016 and 2020, in English and Spanish. Clinical trials, meta-

analyzes, case reports, and data analysis studies were excluded. The purpose of this review is to provide the tools and diagnostic keys for the timely identification of the pathology.

**KEYWORDS:** sinovitis vellonodular pigmentada, tratamiento, diagnóstico, artroscopía, radioterapia.

## INTRODUCCIÓN

La sinovitis nodular vellosa pigmentada es una enfermedad relativamente rara, cuya incidencia en la población se define como unos pocos casos por millón (1). Fue descrito por primera vez por Chassignac en 1852. En la literatura mundial, se utilizaron inicialmente los términos xantoma, xantogranuloma, artritis vellosa. El término sinovitis villonodular pigmentada fue introducido por Jaffe en 1941 y los criterios diagnósticos definidos en su trabajo todavía se utilizan en la actualidad (2). Granowitz et al, amplió la terminología, distinguiendo las formas localizadas y difusas de otras lesiones sinoviales. Recientemente, la Organización Mundial de la Salud ha definido SVNP y tumor de células gigantes como términos equivalentes (3).

Basado en observaciones histopatológicas, Jaffe sugirió que independientemente de la forma y el lugar de ocurrencia, este es el mismo proceso inflamatorio leve. Sin embargo, actualmente esta unidad está clasificada como enfermedades proliferativas de tipo tumoral (1,3). La investigación contemporánea y las observaciones clínicas sugieren que esta enfermedad tiene características y bases patológicas completamente diferentes a la inflamación.

La incidencia estimada oscila alrededor de 1,8 por millón. Suele ser monoarticular y afecta a grandes articulaciones. La rodilla es el sitio más afectado (28% -70%), pero a menudo se observan casos en cadera, tobillo, hombro y codo (1). La enfermedad se presenta en dos formas, localizada o difusa, y ambos tipos tienen un aspecto similar: una membrana sinovial caracterizada por inflamación y presencia de depósitos de hemosiderina. Microscópicamente, se caracteriza por la presencia de macrófagos cargados de lípidos, células gigantes multinucleadas, depósitos de hemosiderina y proliferación de fibroblastos y células estromales. la forma localizada se caracteriza por lesiones nodulares discretas o pediculadas (1,2,3). A su vez, la variante difusa es la presentación más común, involucrando tejidos intraarticulares; puede tener extensión extraarticular, comportándose como un proceso crónico.

El objetivo de esta investigación es proporcionar una revisión actualizada de los conceptos más importantes de la enfermedad, sobre definición, fisiopatología, etiología, manifestaciones clínicas y las investigaciones sobre diagnóstico y tratamiento comúnmente utilizados. La revisión teórica brinda orientación a los médicos para identificar pacientes con masas de rodilla y ayudar a determinar qué pacientes tienen un mayor riesgo de secuelas discapacitantes en comparación con un diagnóstico erróneo.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed y Scielo el 20 de octubre del 2020. Se incluyeron estudios de revisión narrativa o sistemática sobre sinovitis vellonodular pigmentada

escritos en idioma inglés o español de los últimos 10 años de publicación, del 1 de enero del 2010 al 31 de diciembre del 2020. Se excluyeron los artículos sobre cartas a los editor y memorias de congresos. Se proyectó un total de 35 artículos, de los cuales se seleccionaron 15 investigaciones completas. De estos, 20 artículos no eran elegibles, ya que no contenían descripción de epidemiología, etiología, fisiopatología o evaluación diagnóstica y, por lo tanto, se excluyeron. Lo que resultó en un total de 15 estudios incluidos.

## RESULTADOS

La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) se refiere a un subtipo de tumores de células gigantes tenosinoviales que afectan de manera difusa el revestimiento de tejidos blandos de las articulaciones y los tendones (1). La patología afecta con mayor frecuencia las articulaciones de la rodilla, la cadera y el tobillo y tiene un inicio insidioso, y los síntomas suelen estar presentes durante años antes del diagnóstico (2). Además, es más agresiva en comparación con el otro subtipo principal de tumores de células gigantes tenosinoviales, el tumor de células gigantes de la vaina del tendón. Según un informe de 1980, la SVNP afecta aproximadamente a 9.2 nuevas personas por millón en los Estados Unidos cada año. Incluso después del tratamiento, la tasa de recurrencia de varía de 14 a 55% (3).

### Etiología

Se ha demostrado que la sinovitis villonodular pigmentada tiene componentes neoplásicos. Las translocaciones del cromosoma 1p13 están presentes en la mayoría de los casos de PVNS con el efecto final de la sobreexpresión del factor estimulante de colonias 1 (CSF1). A medida que el CSF-1 se sobreexpresa, se forman grupos de células aberrantes para crear áreas focales de hiperplasia de tejidos blandos en las células sinoviales que recubren las articulaciones (3).

### Epidemiología

Debido a su inicio lento, se ha demostrado que la mediana del tiempo del diagnóstico definitivo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo es de 18 meses. Hay datos contradictorios con respecto a la distribución por sexo de la sinovitis villonodular pigmentada. Algunos estudios sugieren que los géneros masculinos y femeninos se ven afectados por igual, mientras que otros sugieren que las mujeres están ligeramente más predispuestas, pero solo en el contexto de una enfermedad localizada (3,4). Se ha demostrado sistemáticamente que la sinovitis villonodular pigmentada tiene una incidencia más baja en la población pediátrica. Como resultado, se diagnostica erróneamente con más frecuencia en los niños (Marshall A 2020).

### Histopatología

El examen histopatológico se reconoce como el estándar de oro para el diagnóstico final de la SVNP. La membrana sinovial en la SVNP contiene células mononucleares, células gigantes multinucleadas, macrófagos cargados de hemosiderina y células espumosas (1). El hallazgo histológico de láminas de células estromales mononucleares en proliferación profundas hasta el revestimiento sinovial es un requisito previo para el diagnóstico de la enfermedad (3). Estas células contienen marcadores histiocíticos y se identifican por su forma redonda, citoplasma

eosinofílico y núcleo redondo grande. Las células mononucleares en proliferación son las células responsables de la producción de la sinovial vellosa característica. Macroscópicamente, la apariencia sinovial varía desde nódulos marrones gruesos (debido a la hemosiderina) a vellosidades alargadas (debido a hiperplasia vellosa) (Fałek et al 2018, Marshall A 2020).

A medida que avanza la enfermedad, se ha demostrado que la celularidad y vascularización sinovial es reemplazada gradualmente por fibrosis. A medida que se produce un sangrado repetido en la articulación, la hemoglobina se degrada para formar grandes depósitos de hierro en los tejidos circundantes. El parénquima cargado de hemosiderina resultante es un reflejo directo de la hemartrosis recurrente en pacientes con SVNP (Fałek et al 2018, Marshall A 2020).

### **Manifestaciones clínicas**

Los pacientes suelen presentar síntomas de edema difuso, dolor, bloqueo y otras manifestaciones relacionadas con erosiones/cambios degenerativos del cartílago. Esta presentación inespecífica suele provocar un retraso en el diagnóstico (3). La patología tiene características definitorias en resonancia magnética; sin embargo, el diagnóstico definitivo depende de la interpretación histológica de la muestra sinovial. Pocos procesos pueden imitar SVNP y se ha informado que la tuberculosis se presenta de manera similar. Histológicamente, se verá depósito de hemosiderina, células gigantes multinucleadas y macrófagos cargados de lípidos (Fałek et al 2018, Marshall A 2020).

### **Evaluación imagenológica**

Debido a los síntomas inespecíficos de la SVNP, es muy difícil diagnosticar la enfermedad lo antes posible. El rendimiento de las imágenes de rayos X y tomografía es una falta de especificidad, y la resonancia magnética nuclear (RMN) juega un papel importante en el diagnóstico inicial de la patología (1). Las radiografías en pacientes pueden ser normales o mostrar una combinación de derrame y erosión ósea extrínseca con espacio articular normal y mineralización (2). Aproximadamente del 26 al 32% de los pacientes con afectación de la rodilla presentarán erosiones bien definidas con márgenes escleróticos que afectarán a ambos lados de la articulación, un hallazgo menos frecuente en la rodilla en comparación con otras articulaciones y que se teorizó que se debe a la gran capacidad de la cápsula. Una minoría de casos, el 6%, presentará calcificaciones (Fałek et al 2018, Marshall A 2020). La evaluación por resonancia magnética captura la forma difusa como un engrosamiento sinovial similar a una placa nodular. La forma localizada aparece como una masa de tejido blando bien definida con márgenes lobulillares, típicamente en la grasa de Hoffa (6).

La RMN muestra hallazgos característicos como baja señal de la secuencia ponderada en T2, que es típica de la SVNP. Por lo tanto, para pacientes con inflamación articular repetida, dolor, limitación de la movilidad articular y derrame articular, se recomienda realizar un examen de resonancia magnética para evitar diagnósticos erróneos y retrasos en el diagnóstico. La exploración por resonancia magnética preoperatoria es útil para identificar la lesión extraarticular y evitar la escisión incompleta del tumor que conduce a la recurrencia de la enfermedad (6).

La SVNP es iso o hipointensa al músculo esquelético en las imágenes ponderadas en T1 y T2 con realce heterogéneo y puede erosionar el hueso. La característica más distintiva es la identificación de la floración. El artefacto floreciente, también conocido como artefacto de susceptibilidad, se produce debido a la presencia de hemosiderina en el tumor (6). La hemosiderina induce cambios en el campo magnético que hacen que la lesión parezca más oscura y más grande en las secuencias de eco de gradiente en comparación con las imágenes tradicionales de eco de espín T1 y T2 (Evenski A 2019, Marshall A 2020, Matar H 2019). La baja intensidad de la señal en T2 en combinación con un artefacto floreciente es esencialmente patognomónica de la sinovitis nodular focal. La hemartrosis recurrente debida a hemofilia puede simular PVNS en la RMN; sin embargo, la enfermedad se descarta fácilmente mediante una evaluación clínica (8).

### **Tratamiento**

La escisión completa de todas las lesiones es el tratamiento estándar para la sinovitis vellonodular pigmentada de la rodilla. En el ámbito clínico, se han aplicado cirugías abiertas, artroscópicas o una combinación de ambas. Para la SVNP localizada, la escisión simple del tejido sinovial enfermo se considera el estándar de oro y puede lograr una tasa de recurrencia del 0%, el seguimiento más largo de 7 años (1).

La sinovectomía abierta asistida por artroscopia para el tratamiento de la SVNP localizada también es un estilo de tratamiento alternativo. Sin embargo, Marshall A (Marshall A 2020) informó que la mini sinovectomía abierta artroscópica, cirugía abierta y la cirugía artroscópica tuvo una alta tasa de recurrencia del 58%, 36% y 50%, respectivamente. Dwidmuthe S (9) informó que el uso de sinovectomía artroscópica en pacientes con lesiones extraarticulares de SVNP difusa, donde 38 pacientes tuvieron un mal pronóstico con un seguimiento promedio de 3,63 años. La causa de la alta tasa de recurrencia del tratamiento artroscópico puede ser la afectación articular extensa y la diseminación extraarticular y se recomienda que los pacientes con la forma difusa sean tratados con sinovectomía abierta. Rodríguez-Merchan E (8) informaron de una menor tasa de recurrencia de la artrotomía en comparación con la artroscopía (25% frente a 69%). Por lo tanto, algunos autores creen que la artrotomía abierta y la sinovectomía completa es el tratamiento quirúrgico estándar para la variante difusa de la rodilla.

En la actualidad el tratamiento de la SVNP difusa adopta la vía de la radioterapia externa postoperatoria, aunque no existe consenso sobre la dosis total. Park et al (10) cubrieron que el efecto de la radioterapia de dosis baja sobre 20 Gy era similar al de la dosis moderada (alrededor de 35 Gy). Berger et al (11) informaron que 7 pacientes fueron tratados con una dosis total de radioterapia posoperatoria de 30 a 50 Gy, seguidos durante 29 meses sin recurrencia ni reacciones tardías a la radiación. Horoschak et al (12) creían que el uso de una dosis de radiación de 34 a 36 Gy puede lograr una mejor tasa de control local. Por lo tanto, sugirió que se usaran 36 Gy como dosis fraccionada convencional.

Por lo tanto, se considera que, para las lesiones relativamente benignas, como PVNS, dosis bajas y moderadas de radioterapia posoperatoria pueden lograr una tasa de control local satisfactoria, y la función de la extremidad después de la radioterapia no se ve afectada. En

esto En este caso, tras la segunda operatoria se realizó al paciente radioterapia con dosis moderada de 30 Gy. Hasta ahora, no hay recurrencia ni complicaciones tardías de la radioterapia como limitación del movimiento de la rodilla (10,12). Por lo tanto, se ha confirmado que una dosis moderada de radioterapia de haz externo posoperatoria es factible para reducir la tasa de recurrencia.

## DISCUSIÓN

La sinovitis vellonodular pigmentada de rodilla es una enfermedad poco común. Se ha estimado que la prevalencia es de 1,8 casos por millón de habitantes (1). En la actualidad sigue siendo un desafío diagnóstico y terapéutico en todo el mundo, todas las articulaciones pueden estar afectadas, pero la rodilla es la más común. Cuando afecta la rodilla se presenta con dolor y edema de larga duración. Por lo general, no se informa de lesiones importantes (3). Afecta comúnmente a individuos en la cuarta y quinta décadas. La mayoría de los casos que ocurren han sido monoarticulares, pero rara vez se ha informado variantes poliarticulares. El mecanismo de erosión ósea aún no está claro. Algunos creen que la presión dentro de las articulaciones afectadas aumenta debido al crecimiento excesivo de la sinovial, mientras que otros creen que la membrana sinovial libera una sustancia que causa erosión ósea que a su vez da como resultado la destrucción de la articulación (Fatek et al 2018, Marshall A 2020).

Incluso con las modalidades de imagen actuales, el diagnóstico suele retrasarse. Las radiografías en las primeras etapas suelen ser negativas. Las etapas avanzadas muestran erosiones óseas y cambios de la osteoartritis. La afectación extraarticular y las erosiones óseas se observan en muchos casos en la resonancia magnética en los primeros casos. La ecografía muestra una membrana sinovial hipertrófica y ayuda a diferenciar los sólidos de los líquidos. Pero no confirma el diagnóstico de PVNS. La resonancia magnética es útil para hacer un diagnóstico precoz (13,14).

La tasa de recurrencia informada es variada (25% al final de los 60 meses). Se ha informado que la SVNP tiene una alta tasa de recurrencia, pero rara vez se vuelve maligna. Por lo general, la recurrencia se observa en el primer año, pero puede aparecer hasta diecisiete años después del tratamiento inicial (13). La escisión quirúrgica de la membrana sinovial afectada es el objetivo del tratamiento tanto para la forma localizada como para la difusa, y el éxito depende de la resección completa con márgenes claros. El mejor tratamiento para la SVNP difusa es controvertido (14). La escisión quirúrgica abierta ha sido el método principal. Otro método es la sinovectomía artroscópica, que tiene la ventaja de realizar incisiones más pequeñas y reducir la morbilidad, pero ha informado tasas de recurrencia de hasta el 46%, por lo que algunos autores recomiendan la sinovectomía abierta (15). También es teóricamente posible que la artroscopia dé como resultado una siembra secundaria debido a la visión quirúrgica limitada y al sistema de irrigación articular que probablemente conduzca a la recurrencia.

En pacientes con SVNP difusa, se recomendó sinovectomía mayor. La recurrencia con dicho tratamiento está entre el 14% y el 56%. Sin embargo, es un procedimiento complejo difícil de realizar y puede lesionar las estructuras neurovasculares adyacentes a la membrana sinovial afectada. Además, varios autores sugieren que la sinovectomía total puede aumentar el riesgo de osteoartritis, por lo que se prefiere la sinovectomía subtotal. El tejido no resecable también

puede controlarse mediante terapia adyuvante isótopos radiactivos intraarticulares (radioterapia). Sin embargo, la radioterapia adyuvante con agentes como el itrio-90 se ha asociado con efectos secundarios (10,12,15).

### **CONCLUSIONES**

La sinovitis villonodular pigmentada es una lesión idiopática y proliferativa del tejido sinovial, que se considera una enfermedad benigna, pero que tiene una invasión local. Hasta ahora, no hay consenso sobre la etiología y patogenia. Debido a la falta de características clínicas típicas, los diagnósticos erróneos y el diagnóstico tardío no son infrecuentes, la resonancia magnética puede ayudar al diagnóstico y el examen histopatológico se reconoce como el estándar de oro para el diagnóstico final.

Esta enfermedad debe mantenerse como diagnóstico diferencial de los pacientes con sinovitis crónica de rodilla. Las modalidades de imagen nos ayudan a confirmar el diagnóstico. La sinovectomía artroscópica con o sin radioterapia posoperatoria es el tratamiento de elección. El reemplazo articular se reserva para casos avanzados de destrucción articular. En el momento del reemplazo de la articulación, se debe tener cuidado de eliminar la sinovial por completo para evitar la recurrencia.

### **REFERENCIAS**

1. Willimon S. Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee: An Underappreciated Source of Pain in Children and Adolescents. *J Pediatr Orthop*. Vol.38(8):e482-e485. doi: 10.1097/BPO.0000000000001213. 2018.
2. Kapoor C. Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee Joint: A Case Report. *Cureus*. Vol.8(10):e816. doi:10.7759/cureus.816. 2016.
3. Evenski A. Diagnostic Imaging and Management of Common Intra-articular and Peri-articular Soft Tissue Tumors and Tumorlike Conditions of the Knee. *J Knee Surg*. Vol.32(4):322-330. doi:10.1055/s-0038-1675609. 2019.
4. Fałek et al. Pigmented villonodular synovitis. *Folia Med Cracov*. Vol.58(4):93-104. PMID: 30745604. 2018.
5. Marshall A. Pigmented Villonodular Synovitis Mimicking an Acute Septic Hip in an Eight-Year-Old Male. *Cureus*. Vol.12(8):e9895. doi: 10.7759/cureus.9895. 2020.
6. Gao M. Multifocal pigmented villonodular synovitis coexisting in both the knee joint and the patella: a case report and literature review. *BMC Musculoskelet Disord*. Vol.18(1):293. doi: 10.1186/s12891-017-1654-6. 2017.

7. Matar H. Localized Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee: Outcomes of Arthroscopic Synovectomy. *J Long Term Eff Med Implants*. Vol.29(2):101-104. doi: 10.1615/JLongTermEffMedImplants.2019031219. 2019.
8. Rodriguez-Merchan E. Review article: Open versus arthroscopic synovectomy for pigmented villonodular synovitis of the knee. *J Orthop Surg (Hong Kong)*. Vol.22(3):406-8. doi: 10.1177/230949901402200327. 2016.
9. Dwidmuthe S. Manejo artroscópico de la sinovitis villonodular pigmentada de la articulación de la rodilla. Representante del caso de *J Orthop*. Vol.5 (2): 15-17. doi: 10.13107/jocr.2250-0685.262. 2015.
10. Park et al. Low-dose external beam radiotherapy as a postoperative treatment for patients with diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee: 4 recurrences in 23 patients followed for mean 9 years. *Acta Orthop*. Vol.83(1):256–60. 2012.
11. Berger et al. External beam radiotherapy as postoperative treatment of diffuse pigmented villonodular synovitis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. Vol.67(1): 1130–4. 2007.
12. Horoschak et al. External beam radiation therapy enhances local control in pigmented villonodular synovitis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009(1);75:183–7.. 2009.
13. Fang Y. Recurrence of pigmented villonodular synovitis of the knee: A case report with review of literature on the risk factors causing recurrence. *Medicine (Baltimore)*. Vol.99(16):e19856. doi: 10.1097/MD.00000000000019856. 2020.
14. Fecek C. Pigmented Villonodular Synovitis. [Updated 2020 Aug 10]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK549850/>. 2020.
15. Temponi et al. Diffuse pigmented villonodular synovitis in knee joint: diagnosis and treatment. *Rev Bras Ortop*. Vol.52(4):450-457. doi:10.1016/j.rboe.2017.06.008. 2017.