



## Sinovitis Villonodular Pigmentada, difusa con apariencia pseudo sarcomatosa. A propósito de un caso.

Lourdes Faurés Vergara\*, Osaris Abreu Ruano\*, Sergio Morales Piñero\*, Alexander Vazquez Roque\*\*, Lázaro Martínez Estupiñán\*\*\*

\* Hospital Martires del 9 de Abril. Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba. CUBA

\*\* Hospital Mártires del 9 de Abril. Sagua la Grande. Villa Clara. Cuba. CUBA

\*\*\* Hospital Martires del 9de Abril. Sagua la Grande. Villa Clara. Cuba CUBA

### Resumen

Paciente de femenina de 40 años de edad, con tumoración a nivel del tobillo hacia dorso del pie derecho de un año de evolución, con crecimiento abrupto en los últimos meses, de consistencia blanda. En el acto operatorio se constata tejido de coloración pardo-rojiza, friable adherido a los tendones extensores del pie, no circunscrita, de aproximadamente 5 cm.

Microscópicamente se constata, sinovitis papilar florida, con zonas típicas inflamatorias, con células mononucleares e histiocitos con hemosiderina, con otras altamente celulares, con células hinchadas, pleomórficas dispuestas en haces poco entrelazados, tipo sarcoma pleomórfico, pero sin patrón estoriforme tipo Fibrohistiocitoma Maligno, incluso con mitosis frecuentes aunque no atípicas.

Se concluye como Sinovitis Villonodular pigmentada con patrón pseudosarcomatoso.

La paciente tuvo una evolución satisfactoria en el postoperatorio y esta libre de enfermedad a los tres años del diagnóstico.

### Introducción

La Sinovitis Villonodular Pigmentada, ha sido considerada como tumor localmente agresivo,<sup>1,2</sup> proliferación fibrohistiocítica localmente destructiva, neoplasia benigna<sup>4</sup>, y mas frecuentemente como proliferación reactiva con raros casos reportados con transformación maligna,<sup>3</sup> es una entidad en que son necesarias estudios mas profundos y seguimiento de series mayores de casos para determinar si realmente deba considerarse como entidad benigna o potencialmente maligna que afecta las articulaciones.

La tenosinovitis nodular es la forma localizada y la sinovitis villonodular la forma difusa, ambos procesos están estrechamente relacionados y se consideran variantes de la misma enfermedad, la SVNP está caracterizada por numerosas protrusiones o vellosidades que contienen una gran cantidad de hemosiderina dando una coloración pigmentada pardo-amarillenta en la que la sinovial está completamente involucrada. Puede coexistir o no con masas mas sólidas de apariencia nodular con superposición de ambas características.

La patogénesis es incierta, postulándose etiología autoinmune, muchos casos están asociados a Artritis Reumatoide, también se asocia hemangiomas en niños,

Hay una predominancia del sexo femenino, la edad oscila entre los 4-60 años, la mayoría ocurren en la tercera y cuarta década de la vida. Los síntomas incluyen dolor,, frecuentemente acompañado de tumefacción progresiva y firme con diversos rangos de limitación motora, otros tienen efusión intraarticular

Mas del 80% de los casos involucran la rodilla, la articulación de la cadera, el tobillo, pies y manos, codo y hombreen general esta condición es limitada a una articulación o vainas tendinosas<sup>1,2</sup>.Muy raramente hay compromiso articular múltiple, el cual tiende a ser bilateral y simétrico<sup>5,6</sup>Radiologicamente en alrededor de 25% de los casos hay múltiples quistes en los huesos alrededor de la articulación comprometida y hasta un 50% muestran algún grado de erosión ósea radiológicamente<sup>7</sup>. Estos contienen material mixoide fluido, o están infiltrados por sinovia que muestra todas las características de la sinovitis villonodular.

La capacidad de esta lesión para formar quistes óseos, desgaste articular y perdida ósea ha sido atribuida a la producción de metaloproteinasas tales como colagenasa<sup>8</sup>.

La SVNP es difícil de erradicar. Gran cantidad de tejido esta usualmente presente y su remoción completa puede ser imposible, incluso la lesión puede penetrar en el tejido óseo vecino excepto en raros casos donde esta localizada hacia la porción de la sinovia que puede ser escindida con márgenes amplios,. Escisión quirúrgica localizada es seguida de síntomas recurrentes en 21-46% de los casos. Regresión espontánea es rara. Extensiva destrucción local puede requerir amputación. Algunos pacientes requieren hemiartroplastia, artroplastia total, o artrodesis cuando hay destrucción articular severa. Los síntomas pueden ser aliviados con radiaciones emitidas externamente o con radio coloide intraarticular.<sup>1,3</sup>

La sinovectomía es el tratamiento recomendado cuando hay preservación del cartílago articular, remoción de toda la lesión macroscópica incluyendo

curetaje de lesiones osteolíticas debe ser hecha para evitar causas de recurrencias.

## Material y Métodos

Paciente femenina de 40 años de edad, con tumoración a nivel del tobillo hacia dorso del pie derecho de un año de evolución, con crecimiento abrupto en los últimos meses, de consistencia blanda. En el acto operatorio se constata tejido de coloración pardo-rojiza, friable adherido a los tendones extensores del pie, no circunscrita, difusa de aproximadamente 5 cm. con una extensión en longitud hasta 10cm. Se realiza sinovectomía total que incluye resección de las vainas tendinosa de los extensores del pie.<sup>10</sup>

Recibimos pieza quirúrgica alargada de 10cm aproximadamente correspondiente a sinovial que muestra pigmentación color pardo oscura con ocasionales focos amarillentos con solo pequeño parche de sinovial normal, el resto difusamente comprometido, mostrando numerosas proyecciones vellosas de variable forma y tamaño. La mayoría groseramente romas aparecen como proyecciones polipoides sobre la superficie sinovial, otras filamentosas. Se examinan múltiples cortes del espécimen coloreados con Hematoxilina y Eosina, en la que aparecen zonas clásicas con imagen histológica típica de una SVNP que alternan con otra muy atípica de apariencia pseudo sarcomatosa.

## Resultados

Microscópicamente se evidencian en varios cortes aspecto pleomórfico abigarrado, fibrohistiocítico, con células muy atípicas con núcleos grandes, lobulados pleomórficos, algunos multinucleados, con escaso pigmento, con células inflamatorias interpuestas, pero a pesar de ello con apariencia de sarcoma pleomórfico, que contrastan con otras muestras con un cuadro histológico con histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas típicas con pigmento de hemosiderina con escasas células inflamatorias presentes con algunas bandas de fibrosis. Se evidencian también numerosas figuras mitóticas. Nos encontramos una lesión con superposición de histología benigna con otros francamente similares a los de fibrohistiocitoma maligno, pero sin el patrón estoriforme característico del mismo, es remitido el caso al CENRAP e INOR donde se concluye el caso como SVNP atípica con apariencia pseudo sarcomatosa por lo abigarrado del cuadro histológico, no habitual en esta entidad se sugiere escisión amplia de la lesión y vigilancia estrecha.



Fig. 1: Aspecto macroscópico con tumefacción de tobillo y dorso del pie en correspondencia con el compromiso de la sinovial y vainas tendinosas de tobillo y tendones extensores del pie.

---

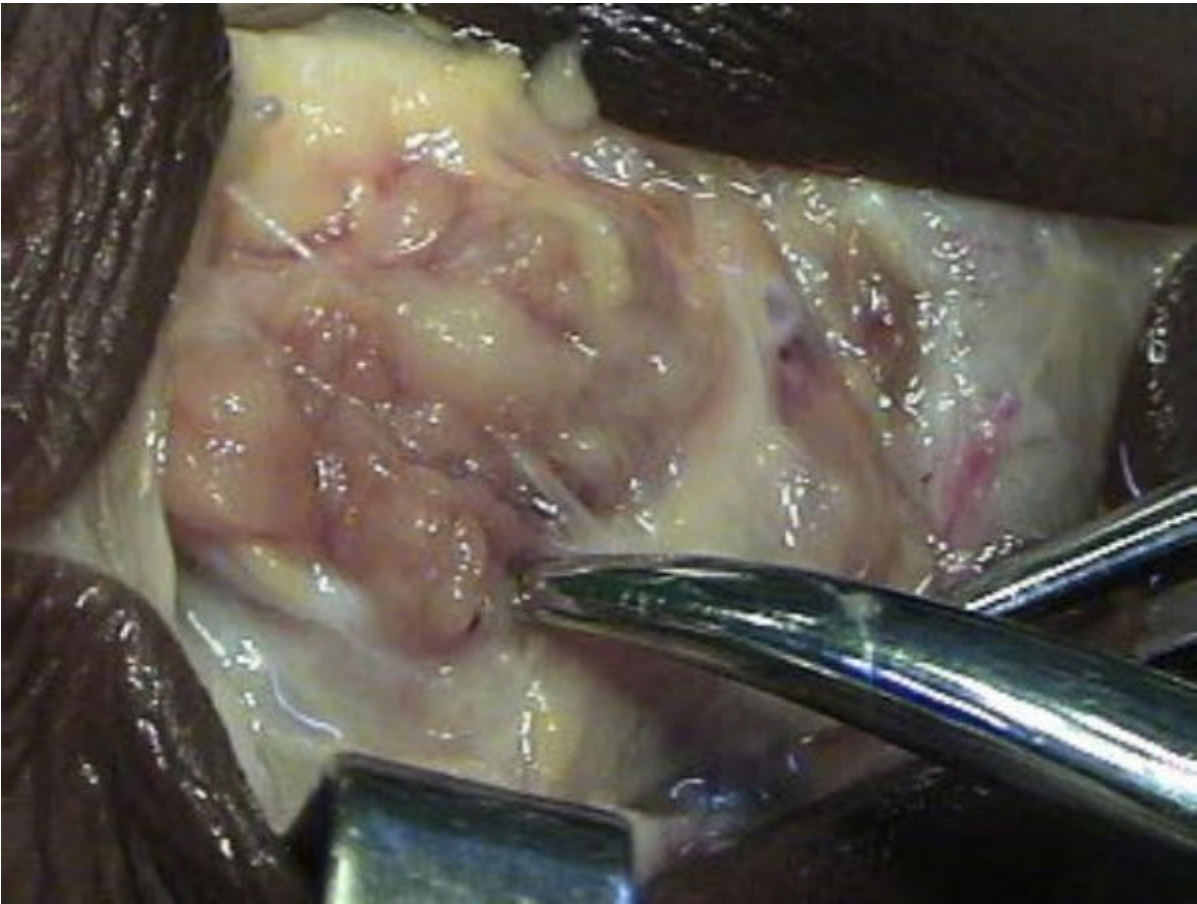


Fig. 2: Imagen en el transoperatorio que muestra tumor difuso con coloración pardo amarillenta que sobresale a la disección.

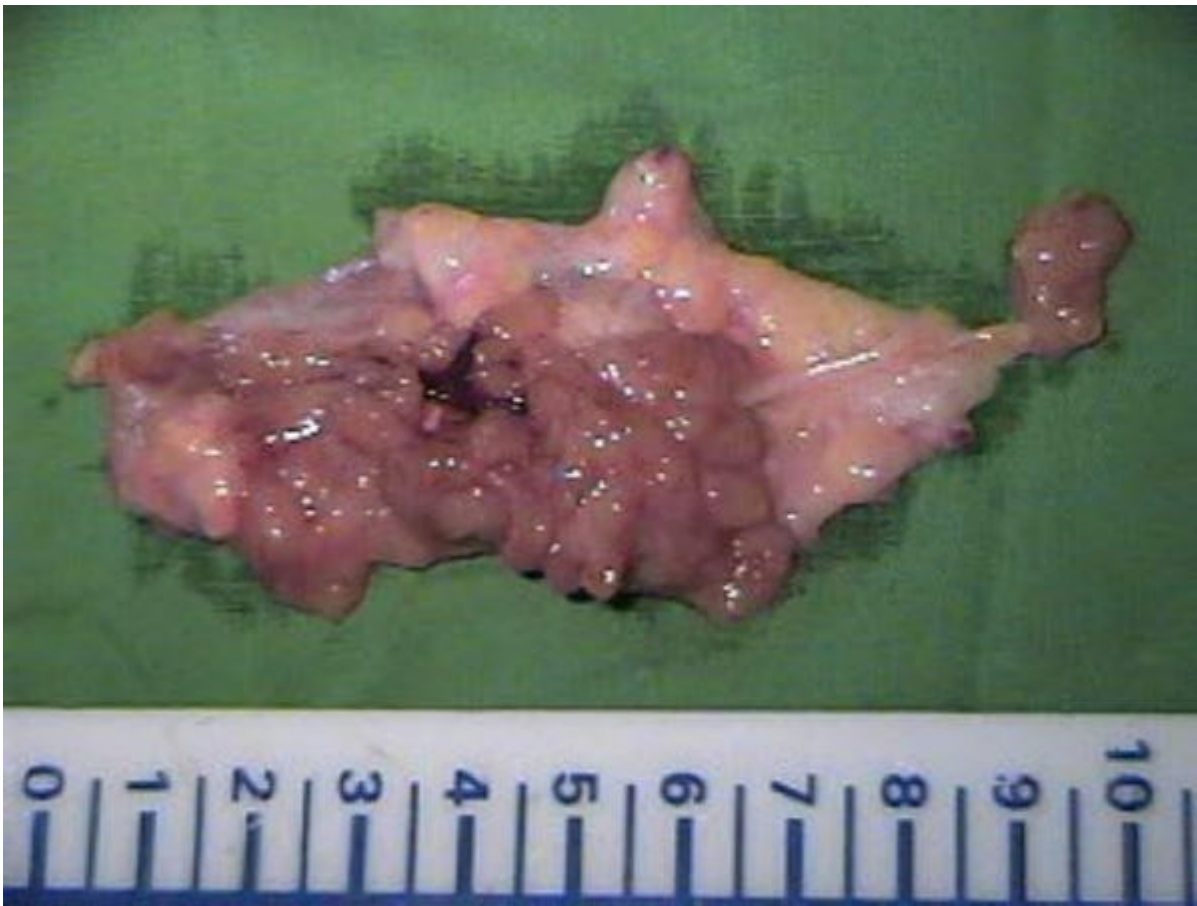


Fig. 3: Pieza correspondiente a la sinovectomía con compromiso difuso de la sinovial y vainas extensoras del pie y tobillo. La extensión del irregular del proceso longitudinalmente media 10cm.

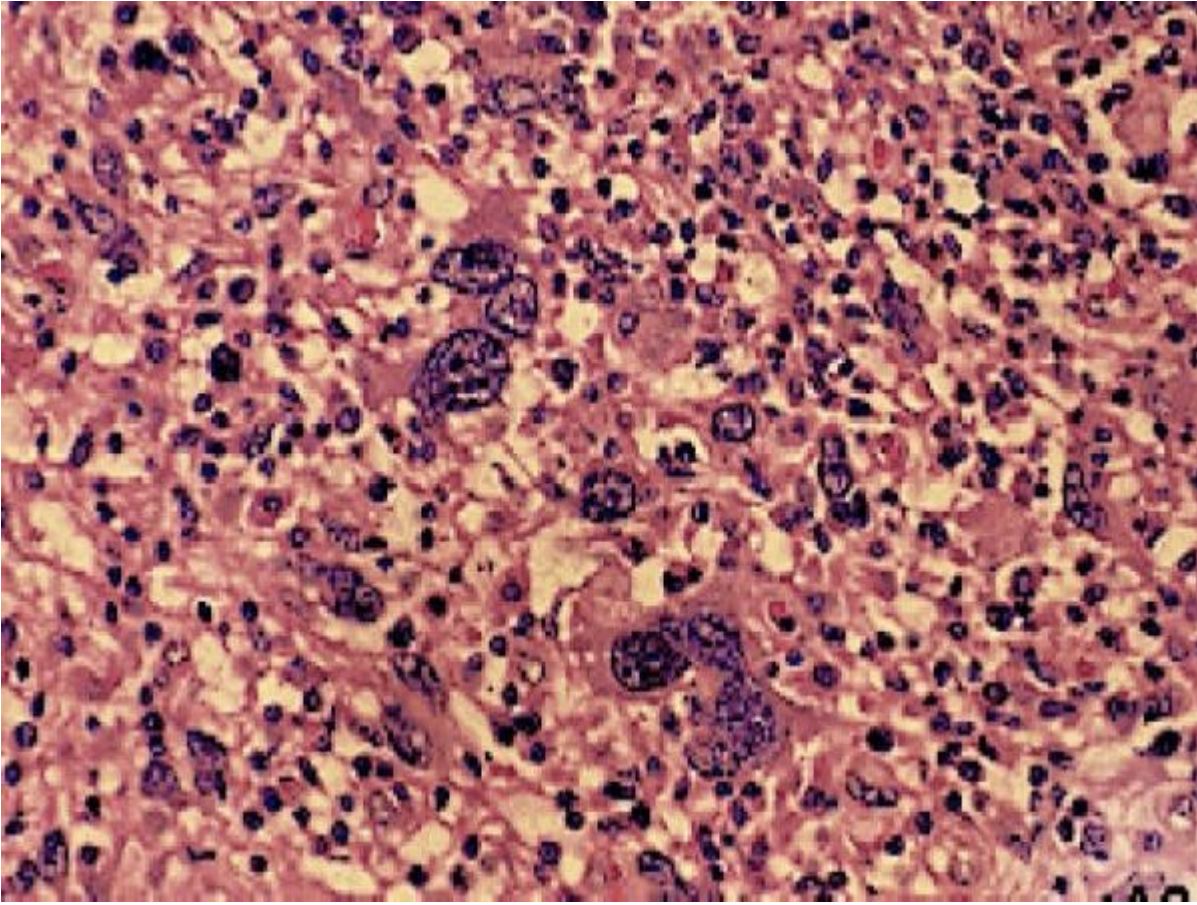


Fig. 4: Aspecto microscópico de zonas con pleomorfismo celular evidente de apariencia sarcomatoide

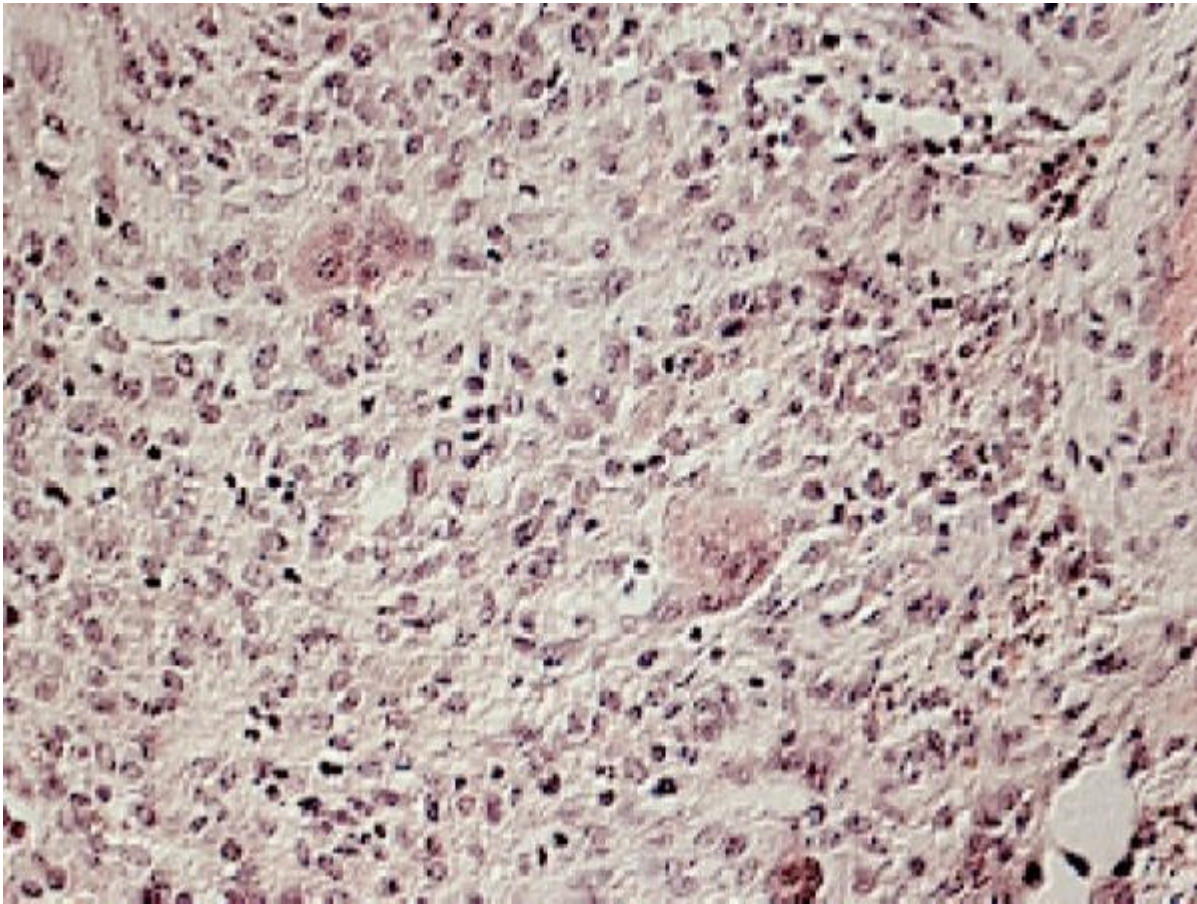


Fig. 5: Otra áreas muestreadas exhiben patrón reactivo fibrohistiocítico clásico de SVNP con células gigantes e histiocitos espumosos con pigmento de hemosiderina, sin pleomorfismo ni atipia manifiesta.

## Discusión

Se hace el diagnóstico diferencial con otras lesiones sinoviales reactivas, como las que pueden aparecer postrauma, que pueden formar numerosas vellosidades, pero estas vellosidades carecen de células gigantes, hemosiderina y células espumosas reactivas,

La Artritis reumatoide también muestra vellosidades, pero usualmente contiene numerosas células plasmáticas y carece de conspicua hemosiderina.

Pueden también aparecer vellosidades en hemofílicos y en articulaciones que han sido reemplazadas por prótesis, pero ninguna con este cuadro histológico abigarrado que remeda sarcoma.

Los tumores pleomórficos de partes blandas que remedan sarcomas pleomórficos con proliferación fibrohistiocítica Fibrohistiocitoma maligno por lo general se presentan en tejidos blandos profundos de extremidades, en retroperitoneo y otras localizaciones, no en localización sinovial ni en vaina tendinosa.

El tumor de vaina tendinosa periférico maligno, con localizaciones más frecuentes en cabeza y cuello y profundamente en extremidades muestra una apariencia histológica monomórfica, en fascículos largos puede mostrar características nucleares variables de malignidad incluyendo anaplasia, con conexión a un nervio o tumor nervioso, no presente en este caso también se tuvo en consideración, ocasionalmente melanina en este tumor puede confundir con hemosiderina<sup>9</sup>.

El sarcoma sinovial con localización intraarticular e invasión local a hueso ha sido reportado, pero con patrón bifásico o monofásico fusocelular, sin mostrar cuadro pleomórfico que muestra nuestro caso con proliferación fibrohistiocítica atípica predominante y la probable asociación con SVNP no está clara.<sup>6</sup>

Dada la coexistencia de reacción fibrohistiocítica típica de SVNP en nuestro caso con un patrón sarcomatoso like, la posibilidad de transformación maligna era planteable. Sin embargo esta paciente ha resuelto con solo escisión quirúrgica amplia, no mostró invasión ósea adyacente, no recibió tratamiento adicional, ni ha experimentado recurrencias a los tres años de seguimiento clínico.

## Conclusiones

La sinovitis Villonodular pigmentada es una de las entidades localmente agresivas que puede histológicamente presentar cuadros histológicos abigarrados con características pseudo sarcomatosas que pueden ser alarmantes y que nos obligan a hacer el diagnóstico diferencial con sarcomas, sobre todo fibrohistiocítico maligno y con otras condiciones reactivas articulares. Estas condiciones altamente pleomórficas y agresivas localmente, con pocos casos reportados con transformación maligna deben ser profundamente estudiados y tener un seguimiento clínico adecuado para evaluarse condición reactiva o neoplásica, benigna o potencialmente maligna con transformación maligna en esta entidad.<sup>11,12</sup> Nuestro caso ha tenido comportamiento biológico benigno con intervalo libre de enfermedad luego de tres años de seguimiento clínico.

## Bibliografía

- 1-Byers PD, Cotton RE, Deacon OW, et al. 1968 The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis *J Bone Joint Surg*; 50B:200.
- 2-Dooker WP, 1979. Pigmented villonodular synovitis, *Semin Arthritis Rheum*; 9:1
- 3-Mullier J, Beavois S, Gebhart M, Roelandts M, Van Houtte P. 2001. Pigmented villonodular synovitis: a propos of 3 cases. *Cancer Radiother.* Apr; 5 (2):159-162. Related articles. Links.
- 4-Ray RA, Morton CC, Lipinski KK, Corson JM, Fletcher JA. 1991. Cytogenetic evidence of clonality in a case of pigmented villonodular synovitis. *Cancer*; 67:121-5.
- 5-Dorwart RH, Genant HK, Johnston WH, Morris JM. 1984. Pigmented villonodular synovitis of synovial joints: clinical, pathological and radiologist features. *AJR, Am J Roentgenol*; 143:877-85.
- 6-McKinney Cd, Mills SE, Fechner RE. 1992 Intraarticular synovial sarcoma. *Am J Surg Pathol*; 16:1017-20.
- 7- Epstein JI. ( ). Johns Hopkins Atlas of Surgical Pathology on CD-ROM.
- 8-Darling JM, Glimcher LH et al. 1994. Expressions of metalloproteinases in pigmented Villonodular synovitis. *Hum Pathol*; 25:825-830
- 9-Castens PHB, Howell RS, et al. 1979 Malignant giant cell tumor of tendon sheath *Virchows A Pathol Anat Histol*; 382:237-243.
- 10-Gonzalez Della Valle A, Piccaluga F, Potter HG, Salvati EA, Pusso R. Pigmented Villonodular synovitis of the hip: 2-23 years followup study. *Clin Orthop.* Jul; (388):187-99. related articles. Links.
- 11-Ackerman, R.J. (1996). *Ackerman's Surgical Pathology*. 8th ed. St Louis Missouri: Mosby.
- 12- Sternberg SS, Antonioli DA, Carter D, Mills SE, Oberman HA, Sinar JH. (1999). *Diagnostic Surgical Pathology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.