

Sinovitis villonodular pigmentada extendida de la mano

Extended Pigmented Villonodular Synovitis of the Hand

Carlos Irisarri¹ Javier Yañez Calvo²

¹ Consultor de Cirugía de la Mano, Hospital Vithas Nuestra Señora de Fátima, Vigo, España

² Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, España

Address for correspondence Carlos Irisarri, MD, PhD, Consultor de Cirugía de la Mano, Hospital Vithas Nuestra Señora de Fátima, Vigo, España (e-mail: irisarri@iies.es).

Rev Iberam Cir Mano 2017;45:125–129.

Resumen

Se presenta un caso de sinovitis villonodular pigmentada, que afecta a la mano derecha de una mujer de 36 años. Como mostró la Resonancia Magnética, la tumoración presentaba una inusual gran extensión. Pese a ello, tras una única cirugía, no se ha detectado recidiva del tumor a los 5 años de la cirugía y tanto el resultado estético como el funcional, continúa siendo satisfactorio tras dicho período.

Palabras clave

- ▶ sinovitis villonodular
- ▶ PVNS mano

Abstract

We present the case of a 36-year-old woman with pigmented villonodular tenosynovitis of the right hand. The MRI showed that the lesion had spread over an unusually wide area, but despite this, after one single operation, there has been no relapse after 5 years, with both the functional and cosmetic results remaining satisfactory.

Keywords

- ▶ villonodular synovitis
- ▶ hand PVNS

Introducción

La primera referencia que conocemos sobre el tumor de células gigantes de las vainas tendinosas, es la de Chassaignac¹ en 1852, quien consideró esa tumoración como de carácter maligno (*'cancer de la gaine des tendons'*). La literatura sobre la misma, en los años que siguieron a esa descripción pionera, utilizó diversos términos para etiquetarla, como fueron el de tumor de células gigantes, sinovioma benigno, etc. Masson² las llamó xantomas, subdividiéndolas en una forma nodular, con origen en el tejido fibroso de la vaina tendinosa, y un segundo tipo caracterizado por tener una mayor extensión. En su artículo incluyó un esquema de un caso en el que la tumoración ocupaba la totalidad de las bursas cubital y radial, extendiéndose hacia el dorso a través del espacio situado entre el II y III metacarpiano. Señaló como el tumor estaba constituido por lóbulos de variable tamaño, de un color entre el amarillo y el naranja, y rodeados por una fina cápsula.

En 1941 Jaffe y col.³ introdujeron el término *'pigmented villonodular synovitis'* (PVNS), revisando 20 casos afectando articulaciones, vainas tendinosas y bursas. Observaron que las formas *'nodular'* y *'difusa'* eran similares histológicamente. Su evolución benigna le llevó a opinar que esas lesiones no eran tumorales sino inflamatorias y consecuencia de la respuesta del organismo ante un agente de naturaleza desconocida. Por el contrario, Rao y Vigorita⁴ defendieron el concepto de que se trata de una proliferación neoplásica de los fibroblastos sinoviales y de los histiocitos. También Jones y col.⁵ mantuvieron que la PVNS tiene su origen en los histiocitos. Abdul-Karim y col.⁶ analizaron mediante citometría de flujo siete casos de PVNS. El patrón del DNA en varios de los casos así estudiados, unido a la presencia de determinadas anomalías cromosómicas, les indujo a atribuir a las PVNS una naturaleza neoplásica.

ÓConnelly col.,⁷ en un esfuerzo por clarificar el perfil immuno-histoquímico de las PVNS, examinaron tejido patológico de 12 casos de PVNS fijado en formalina. A la vista

received
July 17, 2017
accepted
September 25, 2017
published online
November 10, 2017

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0037-1608646>.
ISSN 1698-8396.

Copyright © 2017 Thieme Revinter
Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



de lo observado, sugirieron que las PVNS eran tumores de células sinoviales. También Alguacil-García y col.⁸ consideraron las PVNS como lesiones proliferativas de células sinoviales.

El examen histológico se caracteriza por la proliferación de células mesenquimales fibroblásticas o histiocíticas, o de ambas, de estirpe sinovial o teno-sinovial. La aparición de macrófagos tipo *foam cells* y los depósitos de hierro parecen ser cambios secundarios y se localizan habitualmente en la periferia de los nódulos tumorales en expansión.

Fisk⁹ atribuyó la PSV a micro-traumatismos de repetición, una teoría etiopatogénica indefendible en la inmensa mayoría de los casos. En resumen, a pesar de los muchos esfuerzos realizados por clarificar su causa, sigue siendo desconocido su verdadero agente causal.

En 1968, Byers y col.¹⁰ clasificaron los tumores de células gigantes (GCT) en aquellos de tipo nodular, habitualmente ubicados en las vainas de los tendones de los dedos de la mano (GCTTS), y un segundo tipo en forma de tumor difuso (PVNS), generalmente localizado en el interior de grandes articulaciones, especialmente la rodilla, y solo en muy raras ocasiones la muñeca y/o mano.

La PVNS usualmente afecta a adultos jóvenes con un número similar de hombres y mujeres. Entre las formas nodulares, las más frecuentes son las que se localizan en los dedos. La forma difusa generalmente afecta a la rodilla, en ocasiones de forma bilateral.

La PVNS extendida localizada en la mano y/o muñeca es una rara lesión. La hinchazón está siempre presente en los casos de larga evolución, acompañada de una rigidez en grado variable de la/s articulación/es. Con frecuencia están presentes cambios óseos, incluyendo erosiones corticales y/o lesiones quísticas intra-óseas, lesiones que en las fases iniciales no son fácilmente detectables. Masson² señaló la presencia en su caso en la base del pulgar, aunque en su artículo no incluyó radiografías.

Moser y Madewell¹¹ reportaron un caso con 3 años de seguimiento, mostrando un crecimiento lento, pero progresivo, con penetración en el radio distal y piramidal. Schajowicz y Blumenfeld¹² publicaron una PVNS en un hombre de 61 años, con una evolución de 20 años, en la que se constataba una extensa penetración de la tumoración en el radio distal.

Enzinger y Weiss¹³ incluyeron en su tratado un caso afectando a un adolescente, con afectación progresiva del radio distal y piramidal, a lo largo de un periodo de seguimiento de 3 años. También Patel y Zinberg¹⁴ publicaron una PVNS en una mujer, con afectación del ganchoso y de las bases de los metacarpianos IV y V.

Caso Clínico

Se trata de una mujer de 36 años que acude a nuestra consulta, presentando una voluminosa tumoración en el dorso de la muñeca y mano derecha, no adherida a la piel, que se había ido desarrollando en los meses anteriores, con molestias cada vez más importantes y la consiguiente limitación funcional de la mano. No refirió ningún antecedente traumático relevante.

En la radiografía obtenida ►Fig. 1 no se apreciaron erosiones óseas. La RM permitió observar diversas masas



Fig. 1 Radiografía postero-anterior preoperatoria. No se observan erosiones óseas o lesiones quísticas intra-óseas.

tumorales ►Figs. 2-4 tanto en la zona palmar, como en el dorso, que desplazaba los tendones extensores.

Basándonos en los datos clínicos y las imágenes disponibles, nuestro diagnóstico de presunción fue que estábamos ante una tumoración no maligna de origen sinovial, decidiendo programar la cirugía sin biopsia previa. Se realizó bajo



Fig. 2 RM: tumoración en palma (señalada con un asterisco amarillo), y otra cercana a la articulación trapecio-escafoidea (señalada con dos asteriscos amarillos).

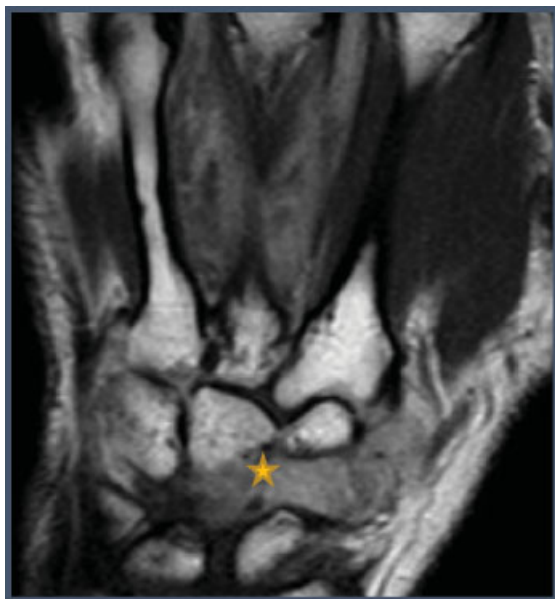


Fig. 3 RM: Tumoración horizontal (asterisco amarillo) a nivel del carpo. Afectación de los músculos intrínsecos volares en el 2° y tercer espacio inter-metacarpiano.

anestesia mediante bloqueo del plexo braquial, comenzando por el abordaje dorsal. Nos resultó relativamente simple la excisión de la tumoración multi-nodular dorsal, rodeada por una fina pseudo-cápsula. Los tendones extensores mostraban un buen aspecto.

A continuación, se abordó una sólida masa nodular situada en las inmediaciones de la articulación trapecio-escafoidea, en su borde radio-palmar, rodeada por una cápsula de mayor grosor que la que tenía la tumoración dorsal.

Mucho más difícil fue la extirpación de las tumoraciones volares por la necesidad de identificar y no lesionar los paquetes vásculo-nerviosos ►**Fig. 5**. Los tendones flexores del dedo medio, presentaban un aspecto de cierta fragilidad. Se encontraron varias tumoraciones de color amarillento, una dispuesta horizontalmente y las restantes longitudinalmente. La situada radialmente, rodeada por una fina pseudo-cápsula, fue fácil de extirpar. Las restantes, incluyendo las que rodeaban los tendones flexores del dedo medio, tenían unos bordes mal definidos. Nos resultó imposible encontrar una frontera nítida entre el tejido tumoral y los músculos intrínsecos localizados en su vecindad. Optamos por reseca las partes más afectadas de los

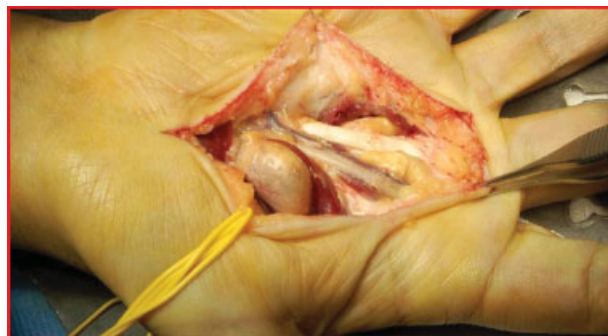


Fig. 5 Imagen intraoperatoria de las tumoraciones palmares.

mismos, seguida por la coagulación de los rebordes musculares. Tras ese gesto se aflojó el torniquete, procediéndose a una meticulosa hemostasia con un coagulador bipolar.

El examen histológico que confirmó el diagnóstico de PVNS fue el siguiente:

Examen macroscópico: fragmentos tisulares de color amarillento-anaranjado, con nódulos bien delimitados, una fina cápsula fibrosa y ocasionales septos también fibrosos.

Examen microscópico: abundantes células de tipo sinoviocitos con discreto citoplasma y núcleos centrales redondeados. Algunas células contienen pigmento férrico. Se aprecia una moderada cantidad de células multinucleadas gigantes. La actividad mitótica es pobre en unas zonas y significativa en otras.

El período post-operatorio transcurrió sin incidencias. Se mantuvo la muñeca inmovilizada con una férula metálica durante dos semanas, pero iniciando la movilización de los dedos desde el momento en que se recuperó del bloqueo del plexo braquial realizado. Acudió a rehabilitación durante 3 meses, con recuperación progresiva de la movilidad de la muñeca y dedos.

Se obtuvieron RM de control a los dos y cuatro años de la cirugía, sin aparecer nuevas masas tumorales, ni lesiones que afectasen a los huesos del carpo y metacarpo ►**Fig. 6**. En la última revisión, a los 5 años de la cirugía, nos refirió que podía efectuar sin mayores dificultades sus tareas como ama de casa, y en su puesto de trabajo como dependienta en una tienda de ropa. La flexo-extensión de muñeca y dedos era prácticamente completa. Solamente la adducción-abducción de los dedos medio y anular permanecían discretamente limitadas. La cicatriz dorsal tenía un excelente aspecto. La

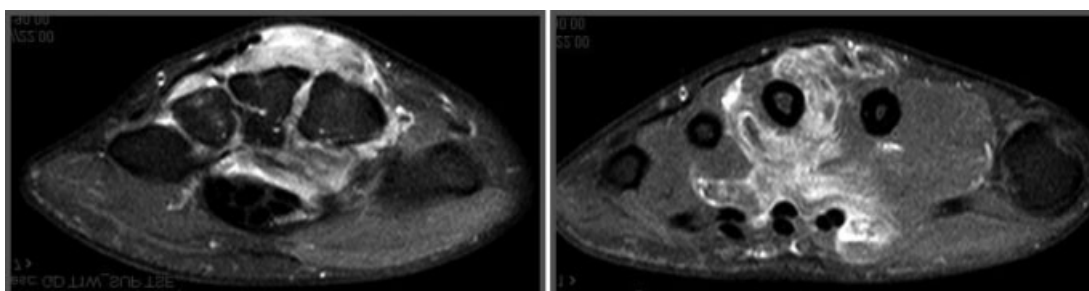


Fig. 4 (A) RM axial al nivel del carpo. (B) RM axial a nivel metacarpiano.

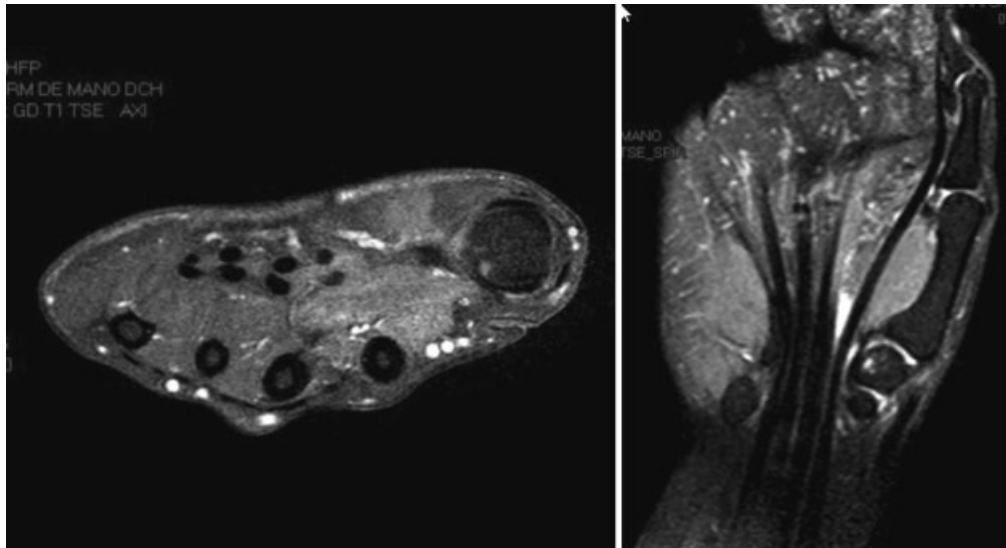


Fig. 6 Imágenes de RMN a los cinco años de la cirugía en la que se observa tejido cicatricial, pero no restos tumorales.

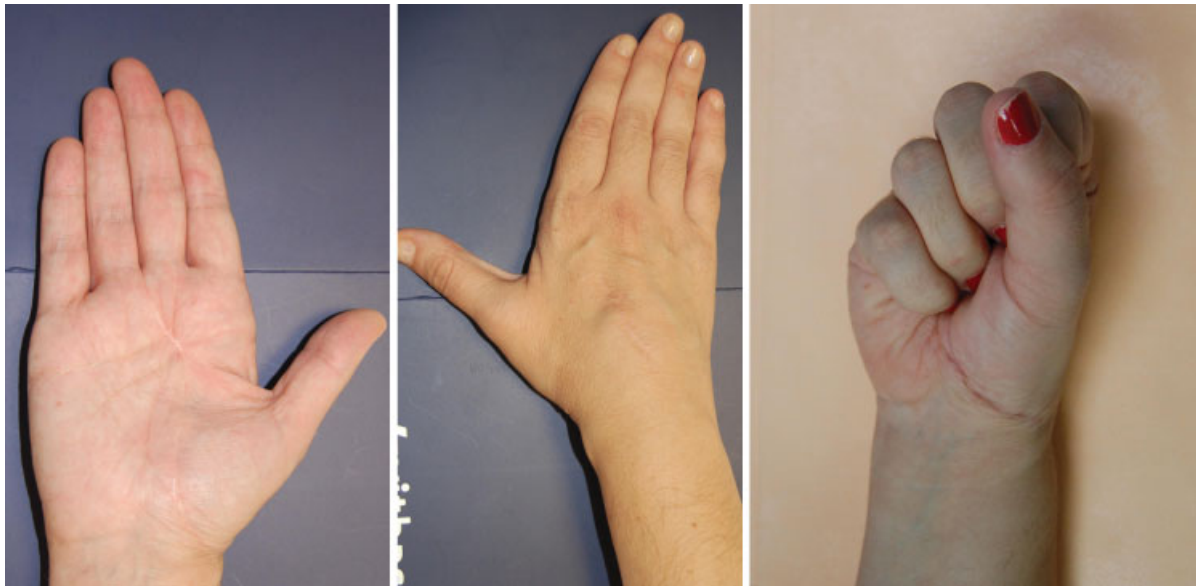


Fig. 7 Aspecto clínico y funcional de la mano a los 5 años de la cirugía.

volar, presentaba una discreta retracción en su ángulo radial, aunque su repercusión funcional era escasa, lo que llevó a la paciente a desestimar nuestra propuesta de realizarle una pequeña z-plastia correctora ▶ **Fig. 7**.

Discusión

Son escasas las publicaciones de casos con una PVNS extensa afectando a la muñeca y al área carpo-metacarpiana, muy inferiores en número a las formas nodulares localizadas en los dedos. Jones y col.⁵ revisaron los archivos de la Clínica Mayo, que contenían los datos de los pacientes allí atendidos durante el periodo 1954–1963, encontrando 4 casos localizados en la muñeca, uno en la parte proximal de la mano y 91 GCT en los dedos.

En la mayoría de las series, la PVNS se presenta con mayor frecuencia en pacientes jóvenes, en un porcentaje ligeramente superior en las mujeres (Enzinger y Weiss¹³). Los pacientes acuden a la primera consulta tras una prolongada evolución, a resultas de la limitación funcional que conlleva el aumento del volumen de la tumoración.

La gran mayoría de expertos están de acuerdo en recomendar como tratamiento la sinovectomía amplia, pero incluso realizada de una forma agresiva, se ha constatado un porcentaje elevado de recidivas, especialmente en las que afectan a la rodilla. En el pasado, llegó a asociarse la radioterapia, pero se observó que favorecía la rigidez articular. Afortunadamente, se ha comprobado que es posible obtener un aceptable resultado a largo plazo, aunque no se haya llegado a extirpar en su totalidad la tumoración.

Entre los 81 casos reportados por Rao y Vigorita,⁴ solamente un varón de 58 años presentaba una PVNS en la zona volar-cubital de la muñeca. Tres años más tarde de su extirpación, no había recidivado. En el paciente referido por Schajowicz y Blumenfeld,¹² tratado con dos intervenciones sucesivas por su extenso tamaño, el resultado fue calificado como satisfactorio 16 meses más tarde. Mathews¹⁵ reportó un caso con afectación de la totalidad de la bursa cubital, recomendando hacer la tenosinovectomía más completa posible.

Los estudios histológicos realizados por diversos expertos, muestran resultados variables que todavía mantienen cierta controversia, pero la mayoría de expertos (Alguacil-García y col.,⁸ Jaffe¹⁶), consideran la PVNS como un proceso reactivo-proliferativo de células sinoviales. Como Enzinger y Weiss¹² señalaron, esas lesiones deben considerarse como localmente agresivas, pero no causantes de metástasis. Por esa razón, la extirpación más amplia posible parece ser la mejor opción, pero sin llegar a tener un carácter radical.

En nuestro análisis de la literatura, no hemos encontrado datos suficientes para saber qué factores suponen un mayor riesgo de recidiva de la tumoración, datos tales como la edad, género, tamaño y localización. Probablemente la invasión intra-ósea (no una simple impronta por la presión), puede estar asociada a un mayor riesgo de recurrencia. En cualquier caso, la experiencia es limitada sobre las PVNS, porque son escasos los casos reportados, lo que no permite conclusiones definitivas. Aun así, es necesario hacer un seguimiento estricto y a largo plazo, en los pacientes que padecen una PVNS de amplia extensión.

Bibliografía

- 1 Chassaignac C. Cancer de la gaine des tendons. *Gaz Hop Civ Milit* 1852;47:185-186
- 2 Masson M. Tumours of the Hand. *Surg Gynecol Obstet* 1937; 64(02):129-148

- 3 Jaffe H, Lichtenstein L, Sutro C. Pigmented Villonodular Synovitis, Bursitis and Tenosynovitis. *Arch. Pathology* 1941;•••:731-765
- 4 Rao AS, Vigorita VJ. Pigmented villonodular synovitis (giant-cell tumor of the tendon sheath and synovial membrane). A review of eighty-one cases. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66(01):76-94
- 5 Jones FE, Soule EH, Coventry MB. Fibrous xanthoma of synovium (giant-cell tumor of tendon sheath, pigmented nodular synovitis). A study of one hundred and eighteen cases. *J Bone Joint Surg Am* 1969;51(01):76-86
- 6 Abdul-Karim FW, el-Naggar AK, Joyce MJ, Makley JT, Carter JR. Diffuse and localized tenosynovial giant cell tumor and pigmented villonodular synovitis: a clinicopathologic and flow cytometric DNA analysis. *Hum Pathol* 1992;23(07):729-735
- 7 O'Connell JX, Fanburg JC, Rosenberg AE. Giant cell tumor of tendon sheath and pigmented villonodular synovitis: immunophenotype suggests a synovial cell origin. *Hum Pathol* 1995;26(07):771-775
- 8 Alguacil-García A, Unni KK, Goellner JR. Giant cell tumor of tendon sheath and pigmented villonodular synovitis: an ultrastructural study. *Am J Clin Pathol* 1978;69(01):6-17
- 9 Fisk GR. Hyperplasia and metaplasia in synovial membrane. *Ann R Coll Surg Engl* 1952;11(03):157-170
- 10 Byers PD, Cotton RE, Deacon OW, et al. The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg Br* 1968;50(02):290-305
- 11 Moser R, Madewell J. Radiological evaluation of soft tissue tumors. En '*Soft Tissue Tumors*' Enzinger F, Weiss S, Chapter 3, 39-88, 3rd Edition. St. Louis: Mosby; 1995
- 12 Schajowicz F, Blumenfeld I. Pigmented villonodular synovitis of the wrist with penetration into bone. *J Bone Joint Surg Br* 1968;50(02):312-313
- 13 Enzinger F, Weiss S. Benign tumors and tumorlike lesions of synovial tissue. En '*Soft Tissue Tumors*', Chapter 28, 735-755, 3rd Edition. St. Louis: Mosby; 1995
- 14 Patel MR, Zinberg EM. Pigmented villonodular synovitis of the wrist invading bone—report of a case. *J Hand Surg Am* 1984;9(06): 854-858
- 15 Mathews RE, Gould JS, Kashlan MB. Diffuse pigmented villonodular tenosynovitis of the ulnar bursa—a case report. *J Hand Surg Am* 1981;6(01):64-69
- 16 Jaffe H. Pigmented Villonodular Synovitis, Bursitis and Tenosynovitis. En '*Tumors and Tumorlike Conditions of the Bones and Joints*'. Chapter 30, London: Lea & Febiger; 1958:532-557