

SINOVITE VILONODULAR PIGMENTADA NO JOELHO

PIGMENTED VILONODULAR SYNOVITIS IN THE KNEE

LUCAS MATHEUS REIS, CAROLINE CARDOSO COELHO, LORRAINE FERREIRA BRANQUINHO,
PAOLLA MACHADO COTRIM, ARIANE DE SOUSA CORDEIRO, CALIM CURI JÚNIOR

RESUMO

A sinovite vilonodular pigmentada (SVNP) ou tumor de células gigantes tenossinoviais (TGCT) é uma doença rara, mas incapacitante, com taxa de incidência anual estimada de 1,8 caso por milhão, acometendo principalmente adultos jovens, sem predileção por sexo. Os autores apresentam um caso de uma paciente do sexo feminino, 60 anos, apresenta quadro dor em joelho esquerdo, de caráter insidioso e progressivo, EVA 6, há aproximadamente 6 meses, associada a derrame articular ++/+++ por sinovite crônica. Nega história de trauma, cirurgia ou infecção nesse joelho. Apresenta limitação da amplitude de movimento do joelho esquerdo, principalmente na flexo-extensão. Realizada punção articular amarelo citrino, com grumos, não purulento e não hemorrágico. As radiografias não evidenciaram alterações. Realizou ressonância magnética que evidenciou lesão com hipossinal em T1 e hipersinal do derrame em T2, e sinóvia com hipossinal. Sem envolvimento extra-articular ou ósseo. Esse quadro sugere deposição de hemossiderina e aventou a hipótese diagnóstica de sinovite vilonodular pigmentada. A paciente foi submetida a sinovectomia artroscópica e enviado material para anatomopatológico, que apresentou depósitos de hemossiderina na membrana sinovial confirmando o diagnóstico. Após o procedimento, o paciente evoluiu com melhora do quadro de dor e limitação de movimento do joelho esquerdo e não apresentando recidivas até um ano do mesmo. O presente artigo apresenta um caso de sinovite vilonodular localizada do joelho, da apresentação clínica até o tratamento, enfatizando aspectos epidemiológicos e anatomopatológicos.

DESCRITORES: SINOVITE; VILONODULAR; JOELHO; HEMOSSIDERINA.

ABSTRACT

The Pigmented villonodular synovitis (PVS) or tenosynovial giant cell tumor (TGCT) is a rare but disabling disease, with an estimated annual incidence rate of 1.8 cases per million, affecting mainly young adults, with no gender preference. The authors present a case of a 60-year-old female patient with insidious and progressive left knee pain, VAS 6, approximately 6 months ago, associated with joint effusion ++ / +++ by chronic synovitis. Denies history of trauma, surgery, or infection in this knee. It presents limitation of the left knee range of motion, especially in flexion-extension. Citrus yellow joint puncture was performed, with lumps, non-purulent and non-hemorrhagic. The radiographs showed no changes. The patient underwent magnetic resonance imaging, which showed a hyposignal lesion at T1 and a hypersignal at the T2 effusion, and a synovium with a hyposignal. No extra-articular or bony involvement. This picture suggests hemosiderin deposition and suggested the diagnostic hypothesis of pigmented villonodular synovitis. The patient underwent arthroscopic synovectomy and was submitted to pathological material, which presented hemosiderin deposits in the synovial membrane confirming the diagnosis. After the procedure, the patient evolved with improvement of pain and limitation of left knee movement and no recurrences until one year of the same. This paper presents a case of localized villonodular synovitis of the knee, from clinical presentation to treatment, emphasizing epidemiological and pathological aspects.

KEYWORDS: SYNOVITIS; VILLONODULAR; KNEE; HEMOSIDERIN.

INTRODUÇÃO

A sinóvia é uma delgada membrana especializada que reveste as superfícies articulares diartrodais, bursas e bainhas dos tendões. A sinóvia tem a função de nutrir e lubrificar a cartilagem articular. As afecções sinoviais são classificadas

como inflamatórias, infecciosas, degenerativas, traumáticas, hemorrágicas e neoplásicas¹.

A sinovite vilonodular pigmentada (SVNP) ou tumor de células gigantes tenossinoviais (TGCT), termos estes recentemente considerados equivalentes pela Organização Mundial

INSTITUIÇÃO

Liga de Ortopedia e Traumatologia da UNIFAN.

de Saúde (OMS), é considerada uma neoplasia benigna, rara e potencialmente recorrente, caracterizada por hipertrofia da membrana sinovial por proliferação vilosa, nodular e vilonodular, com pigmentação secundária à deposição de hemossiderina. Pode invadir destrutivamente os tecidos moles e o osso adjacentes, causando perda funcional da articulação e do membro.¹⁻⁶

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 60 anos de idade procedente de Goianésia-Goiás, apresenta quadro dor em joelho esquerdo, de caráter insidioso e progressivo, EVA 6, há aproximadamente 6 meses, associada a derrame articular ++/+++ por sinovite crônica. Nega história de trauma, cirurgia ou infecção nesse joelho. Apresenta limitação da amplitude de movimento do joelho esquerdo, principalmente na flexo-extensão. Realizada punção articular sob assepsia, antisepsia e campos estéreis com retirada de 60 ml de líquido amarelo citrino, com grumos, não purulento e não hemorrágico. As radiografias não evidenciaram alterações.

A ressonância magnética do joelho esquerdo, nos cortes coronal (figura 1), sagital (figura 2) e axial (figura 3), evidenciava lesão no compartimento anterior e lateral femoral, com sinovite crônica, hipossinal em T1 (figura 1-a) e hipersinal do derrame em T2, e sinóvia com hipossinal (figura 1-b). Sem envolvimento extra-articular ou ósseo. Esse quadro sugere deposição de hemossiderina e aventou a hipótese diagnóstica de sinovite vilonodular pigmentada.

Realizado sinovectomia artroscópica e enviado material para anatomopatológico, que apresentou depósitos de hemossiderina na membrana sinovial confirmando o diagnóstico. Após o procedimento, o paciente evoluiu com melhora do quadro de dor e limitação de movimento do joelho esquerdo e não apresentando recidivas até um ano do mesmo.

DISCUSSÃO

Descrita pela primeira vez em 1852 por Chassaignac, que relatou o primeiro caso de lesão na bainha do tendão flexor do segundo e terceiro dedos; em 1864, Simon descreveu a forma localizada em articulação do joelho. Em 1941, Jaffe et al. cunhou o termo “sinovite vilonodular pigmentada”, agrupando lesões que mostravam estroma fibroso, deposição de pigmentos, infiltração histiocítica e células gigantes em tecidos sinoviais de articulações, bursas e bainha de tendão. Posteriormente, Granowitz et al. expandiram a terminologia, distinguindo as formas localizada (SVNPL) e difusa (SVNPD) de outras lesões sinoviais.^{2,3,7}

Quanto a etiologia: o relatório original de Jaffe et al., propunha a SVNP como resultado foi de uma resposta inflamatória

a um insulto desconhecido. Desde então outras possibilidades foram elucidadas, tais como: processo neoplásico benigno, reação inflamatória a estímulo desconhecido, reação a repetidos episódios de trauma ou hemartrose, distúrbio do metabolismo lipídico ou trissomia do cromossomo 7 e rearranjos clonais.

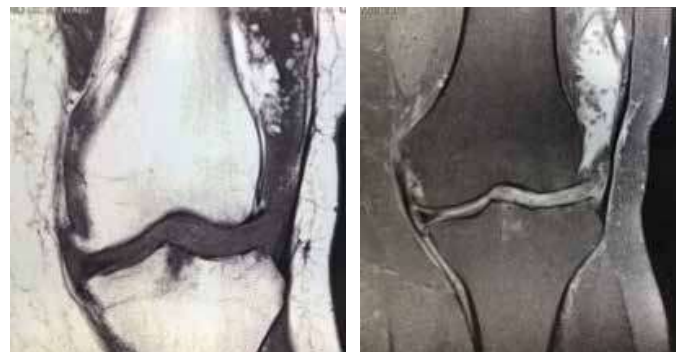


Figura 1- Corte coronal de ressonância magnética do joelho esquerdo evidenciando lesão no compartimento lateral femoral, com sinovite crônica, com hipossinal em T1 (a) e hipersinal do derrame em T2, e sinóvia com hipossinal (b).



Figura 2- Corte sagital de ressonância magnética do joelho esquerdo evidenciando lesão no compartimento anterior femoral, com sinovite crônica, com hipossinal em T1 (a) e hipersinal do derrame em T2, e sinóvia com hipossinal (b).



Figura 3- Corte axial de ressonância magnética do joelho esquerdo evidenciando lesão no compartimento anterior e lateral femoral, com sinovite crônica, com hipossinal em T1 (a) e hipersinal do derrame em T2, e sinóvia com hipossinal (b).

Existem dados demográficos têm sugerido correlação positiva entre trauma e SVNP, no entanto, a maioria dos estudos relatou uma história de trauma em menos de um terço dos pacientes.^{2,3,7}

Quanto a epidemiologia: SVNP é tipicamente uma doença monoarticular e afeta preferencialmente adultos jovens, com pico de incidência na terceira e quarta década de vida, no entanto, a multiarticular já foi relatada em crianças. Sua taxa de incidência anual estimada é de 1,8 caso por milhão de pessoas, no geral, com igual distribuição por sexo.^{2,5,6,8} Um importante estudo com 214 casos de SVN do joelho concluiu que esta, é mais comum em mulheres.⁹

Quanto a formas: a SVNP pode ser classificada em difusa (SVNPD) e localizada (SVNPL) e ainda em intra ou extra articular. Histologicamente a SVNPL e a SVNPD são semelhantes, entretanto, se diferem em seus achados clínicos e radiológicos, prognóstico e resposta ao tratamento.^{1,5}

A SVND envolve inteiramente o revestimento sinovial, e localizada, quando uma única massa discreta está presente na sinóvia, esta, por sua vez, se subdivide nas formas vilonodular sésil ou forma pediculada, com base na aparência macroscópica. Beguin et al. relataram a forma mista, que representaria uma transição entre as formas localizada e difusa, apresentando massas tumorais pediculadas associadas com sinovite difusa. A forma difusa é mais comum e apresenta uma maior taxa de recidiva quando comparada a localizada.^{2,6,10}

A variante mais comum de PVNS intra-articular é a forma difusa, mas uma forma localizada de PVNS raramente pode ser encontrada. Os achados clínicos e radiológicos dessas duas formas são diferentes.¹

Geralmente um processo monoarticular das grandes articulações, sendo o joelho é a articulação mais comumente afetada pela SVNP, cerca de 80% dos casos, seguida do quadril, tornozelo, ombro e cotovelo ou qualquer outra articulação sinovial.^{2,5,6,10}

No joelho, as lesões SVNPL ocorrem mais comumente na região do corno anterior do menisco medial, na junção meniscocapsular, e região infra-patelar, também afeta a eminência tibial, área suprapatelar e intercondilar às vezes. Raramente, a SVNP acomete o compartimento posterior ou a gordura infrapatelar. O DPVNS é caracterizado pelo envolvimento da maioria ou de toda a sinóvia da articulação. O envolvimento ósseo não é uma característica comum observada articulação fêmoro-patelar.^{1,2,5,6}

Quanto ao quadro clínico: os pacientes geralmente apresentam alguns ou todos os seguintes sintomas: dor (frequentemente pior à noite unilateral, imprecisa e raramente intensa), edema, travamento, instabilidade, diminuição da amplitude de movimento (ADM), sensibilidade da linha articular e / ou

massa palpável. Em um estudo com um total de 122 casos, a apresentação clínica incluiu dor articular (80%) e derrame articular (79%) com hemartrose (75%). Efusão, quando presente, revela geralmente conteúdo sanguinolento ou marrom-escuro, embora o líquido possa ser também de aparência normal.^{2,5,10,11}

A presença de massa palpável é outro sintoma bastante variável, a sua ocorrência é referida como rara em alguns trabalhos e como frequente em outros. Asik et al. relatam ter observado tal achado em 24% de seus pacientes, Kim et al. em 64%, Muscolo et al. em 40% e Visser et al. referem massa palpável em 34% de sua série, que envolve casos difusos e localizados.²

Tanto na SVNPD quanto na SVNPL, os sintomas geralmente são intermitentes. No joelho, a forma localizada apresenta sintomas de dor e inchaço, mas mais comumente se apresenta com travamento e instabilidade. Na SVNPD o inchaço e a dor são mais pronunciados do que na SVNPL, e geralmente são mal localizados.^{4,5}

Os sintomas da SVNPL sugerem em grande parte dos casos uma lesão meniscal. Pode-se, inclusive, encontrar, no exame físico dos pacientes, a positividade de testes específicos dessa lesão. Na literatura relatos da presença do sinal de McMurray positivo em pacientes com SVNPL. Granowitz e Mankin relataram que três dos seus cinco casos simulavam lesão do menisco medial e os outros dois casos apresentavam-se como lesão ou como cisto do menisco lateral. Van Meter e Rowdon relatam um caso que simulou uma lesão em alça de balde do menisco lateral.²

Quanto ao diagnóstico diferencial: os diagnósticos diferenciais incluem sinovite reativa, infecção de baixo grau e condromatose sinovial, sarcoma sinovial, sinovite com o geodo subcondral, corpo solto, fragmento osteocondral, osteoartrose inicial, artrite reumatóide e lesão meniscal, ou ligamentar, massas de tecido mole, tuberculose articular sinovial, artropatia hemofílica entre outros. O diagnóstico da SVNPL é extremamente difícil, pois os sintomas podem ser os mesmos de um desarranjo interno do joelho, mimetizando especialmente uma lesão meniscal. Por isso, os exames complementares são uma importante ferramenta frequentemente necessária para excluir essas condições e estreitar o diagnóstico.^{2,4,5,6,8}

O diagnóstico de SVNP é de difícil elucidação, o que pode retardar o diagnóstico. O atraso médio desde o primeiro aparecimento dos sintomas da SVNP até o diagnóstico é de 2,9 anos. A imagiologia desempenha um papel crucial na detecção precoce de doenças sinoviais antes da ocorrência de dano articular irreversível.^{1,5,10}

A RM de gadolínio é a a imagem de escolha para pacientes com suspeita clínica e acompanhamento distúrbios sinoviais. No entanto, a histopatologia continua sendo a ferra-

menta padrão-ouro para o diagnóstico definitivo. Radiografia simples, ultrassonografia (US) e Tomografia computadorizada (TC) também podem ser utilizadas na investigação.^{1,7,10}

A ultrassonografia com Doppler mostra hipervascularidade das lesões, achado este pouco específico¹. As radiografias também são inespecíficas e podem ser observados em até 30% dos pacientes, por isso não são notáveis para o diagnóstico. Podem revelar edema e opacidade dos tecidos moles e ausência de calcificação e preservação do espaço articular. Achados de ruptura da cartilagem e estreitamento do espaço articular indica perda de cartilagem articular e costumam estarem presentes na fase mais avançada da doença, que pode ser difícil de diferenciar da osteoartrite primária.^{1,4,5,11}

Na tomografia, as lesões geralmente estão presentes como uma massa de tecido mole hiperdensa intensificada. A erosão com uma fina camada de osso reativo periarticulares com uma fina camada de osso reativo é comum em articulações onde os limites ósseos não permitem a expansão ininterrupta da massa.^{4,7}

Na forma difusa da SVNP, podemos encontrar alterações radiológicas, tais como: tumefação das partes moles, expansão da bolsa sinovial suprapatelar e, raramente, formações císticas subcondrais, erosões da cortical, osteopenia e alterações degenerativas pouco acentuadas. Já na forma localizada, não são encontradas alterações radiográficas relacionadas à doença, podendo ser visualizadas outras alterações ligadas a afecções concomitantes, como a artrose. A ressonância magnética nesses casos é extremamente útil.²

A ressonância magnética (RM) é a imagem de escolha para o diagnóstico, pois é não invasiva e altamente precisa para avaliar a extensão da doença e distinguir entre as variantes difusas e localizadas.^{4,6}

A SVNP tem uma aparência distinta na RM que revela proeminente proliferação vilosa difusa ou nodular da sinóvia e derrame articular associado. O espessamento sinovial é visualizado como uma intensidade de sinal intermediária a baixa, em relação ao músculo, nas imagens ponderadas em T1. Existem áreas de baixa intensidade de sinal devido à hemossiderina em T2, ou seja, hipo-sinal em T1 e T2 o que é classicamente descrito como “escuro no escuro”. Entre esses, o baixo sinal da sequência ponderada em T2 é a característica típica da SVNP. Lesões iniciais com menos hemossiderina podem ter um sinal alto nas sequências T2.^{1,4,5,7,8}

Também devido à alta concentração de hemossiderina da lesão há um artefato de suscetibilidade magnética (floração) em imagens gradiente-eco, devido à sua suscetibilidade magnética, que é quase patognomônica em todas as formas de SVNP. Embora relativamente sensível, tal achado não é específico, podendo ser encontrado no fibroxantoma, na condromatose sinovial, no hemangioma sinovial, em hematoma, na presença

de corpo livre articular crônico e em tumor maligno. O realce com gadolínio é comum, mas variável.^{1,2,5,7}

A ressonância magnética também pode ser útil para determinar a extensão da doença, distinguir a SVNPD da SVNP e na determinação da presença de envolvimento extra-articular. Os achados típicos de RMN para SVNPL incluem uma massa nodular periarticular ou sinovial com diferentes graus de erosão óssea.⁵

Quanto a quadro histopatológico: a avaliação patológica frequentemente revela uma sinóvia difusamente espessada e inflamada. Quando a lesão está localizada no espaço articular, a histologia tem um padrão viloso, no entanto, torna-se mais multinodular com extensão para os tecidos circundantes. A coloração acastanhada do tumor frequentemente observada na cirurgia deve-se à hemossiderina, que pode ser variável.⁷

As principais características patológicas da SVNP localizada foram nódulos localizados com limite claro, sendo um único pedículo ou sem pedículo, amarelo ou marrom. A SVNP do tipo difusa mostra que a superfície da membrana sinovial era vilosa, a cor era marrom avermelhada, amarela e assim por diante, envolvendo os vasos e nervos adjacentes.⁸

Ambas as variantes localizadas e difusas têm aparência histológica similar. As lesões são compostas de histiócitos mononucleares, células gigantes multinucleadas e células de xantoma, macrófagos carregados de lipídios, em proporções variáveis, depósitos de hemossiderina e proliferação de células sinoviais, fibroblastos e células estromais e lesões nodulares com múltiplas vilosidades fibróticas. O exame histopatológico é reconhecido como o padrão ouro para o diagnóstico final da SVNP.⁶⁻⁸

A aspiração com agulha fina por artrocentese do líquido sinovial pode diagnosticar com eficácia o SVNP. Os achados incluem aglomerados simples e soltos de células gigantes mononucleares e multinucleadas também pode ser encontrado com aumento do colesterol. Atipia leve a moderada pode estar presente, mas não está além do esperado para um processo reativo. Outros diagnósticos específicos devem ser descartados. A SVNPD demonstra viscosidade normal com padrões de sangramento variados.^{2,4,12}

Quanto ao tratamento: o objetivo por trás do manejo da SVNP é erradicar todo o tecido sinovial anormal para melhorar os sintomas, diminuir o risco de destruição das articulações e evitar a recorrência local. O tratamento de escolha para SVNP é a sinovectomia total ou parcial aberta ou artroscópica. A escolha da técnica apropriado de cada paciente deve ser baseado no tipo de SVNP, ou seja, SVNPD ou SVNPL, na presença de extensões extra-articulares da doença e no nível de experiência do cirurgião. A sinovectomia por qualquer abordagem, entretanto, pode prevenir a osteoartrite secundária e a artroplastia articular subsequente.^{5,7,11,13}

A sinovectomia aberta é o método padrão de gerenciamento. Acredita-se que sinovectomia artroscópica, que ganhou popularidade, apresenta várias vantagens em relação à técnica aberta, mas está associada a maiores taxas de recorrência na sinovite vilonodular pigmentada difusa. Sendo assim, o tratamento artroscópico deve ser reservado para pacientes com doença limitada, puramente intra-articular. Se a abordagem artroscópica for selecionada, uma sinovectomia completa, incluindo os compartimentos posteriores, deve ser realizada para minimizar o risco de recidiva.^{4,7}

No entanto, Auregan et al. através de uma recente revisão de literatura sobre SVNPD, não encontrou nenhuma em termos de recidiva local após sinovectomia aberta (22,6%) ou sinovectomia artroscópica (16,1%) ou mesmo na combinação das duas técnicas, mas as taxas de complicações foram muito maiores após a sinovectomia aberta. Ainda assim, serviços mundialmente considerados recomendam a sinovectomia aberta para SVND.^{5,6,9}

Os procedimentos abertos são especialmente importantes na presença de extensão extra-articular da doença, que não pode ser facilmente acessada com um artroscópio. A invasão das principais estruturas neurovasculares pela SVNPD extra-articular torna a excisão cirúrgica mais desafiadora e a excisão completa difícil.⁵

A forma localizada tem excelente prognóstico e baixa taxa de recorrência quando administrada cirurgicamente. A forma difusa tem uma taxa de recorrência relatada de até 46%. A radioterapia pós-operatória é necessária, especialmente para pacientes com SVNPD difusa. A injeção intra-articular de radioisótopos e a radiação de feixe externo podem ser uma terapia adjuvante benéfica para SVNPD extensas e recorrentes do joelho.^{8,11,13}

A radioterapia pode ser indicada nos casos em que a sinovectomia total e a ressecção completa de lesões extra-articulares não podem ser realizadas, embora alguns estudos tenham discutido os resultados a longo prazo dessa estratégia quando aplicados isoladamente.⁴

Abordagens cirúrgicas e não cirúrgicas combinadas podem ser necessárias e, em alguns pacientes, artroplastia total da articulação pode ser o único tratamento efetivo.¹³

REFERÊNCIAS

1. Turan A, Celtikci P, Tufan A, Ozturk MA. Basic radiological assessment of synovial diseases: a pictorial essay. *Eur J Rheumatol*. 2017; 4: 166-74.
2. Silva RR, Almeida MA, Passos AS, Laytinher MFA, Paixão FLB, Santana FR. Sinovite vilonodular pigmentada localizada, simulando lesão de menisco: relato de caso. *Rev Bras Ortop*. 2004; 39 (9): 133-5.
3. Aldakhil MA, Aldakhil AM, Karami MM, Satti MB. Atypical Presentation of Pigmented Villonodular Synovitis: A Case Report. *Saudi J Med Sci*. 2019; 7 (1): 44-6.
4. Temponi EF, Barros AAC, Paganini VO, Barbosa VAK, Badê R, Carvalho JH. Sinovite vilonodular pigmentada difusa na articulação do joelho: diagnóstico e tratamento. *Rev Bras Ortop*. 2017; 52 (4): 450-7.

5. Simonetta R, Florio M, Familiari F, Gasparini G, Rosa MA. All-Arthroscopic Treatment of Intra- and Extra-Articular Localized Villonodular Synovitis of Knee. *Joints*. 2017; 5 (3): 184-7.
6. Shekhar A, Singh S, Patil SS, Tapasvi SR. Osteochondral Lesion in Diffuse Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee. *Knee Surg Relat Res*. 2019; 31 (1): 67-71.
7. Brant JA, Kaufman AC, Iuu N, Grady SM, Malley BW, Ruckenstein MJ. Pigmented Villonodular Synovitis Presenting as Unilateral Hearing Loss: Review of the Literature and Case Report. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2019; 81 (2-3): 171-81.
8. Duan Y, Gian J, Chen K, Zhang Z. Necessity of adjuvant postoperative radiotherapy for diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee: A case report and literature review. *Medicina (Baltimore)* 2018; 97 (3): e9637.
9. Patel KH, Gikas PD, Pollock RC, Carrington RW, Cannon SR, Skinner JA, et al. Pigmented villonodular synovitis of the knee: a retrospective analysis of 214 cases at a UK tertiary referral centre. *Knee*. 2017; 24: 808-15.
10. Ottaviani S, Ayral X, Rougados M, Gossec L. Pigmented villonodular synovitis: a retrospective single-center study of 122 cases and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2011; 40: 539-46.
11. Kramer DE, Frassica FJ, Frassica DA, et al. Pigmented villonodular synovitis of the knee: diagnosis and treatment. *J Knee Surg* 2009; 22: 243-54.
12. Rezende MU, Hernandez AJ, Amatuzzi MM. Sinovite vilonodular pigmentada do joelho: revisão e atualização de conceitos. *Acta Ortop Bras*. 1994; 4: 15.
13. Tyler WK, Vidal AF, Williams RJ, Healey JH. Pigmented villonodular synovitis. *J Am Acad Orthop Surg*. 2006; 14 (6): 376-85.