

Condromatosis sinovial. Estudio de 39 pacientes

N. Gómez-Rodríguez^a, Y. Penelas-Cortés^b, M.C. de la Puente^b, I. Antón-Badiola^c, J. Ibáñez-Ruán^a, M. González-Pérez^a y L. Sánchez-Lorenzo^d

^aServicio de Reumatología. Hospital POVISA. Vigo. Pontevedra. España.

^bUnidad de Codificación Diagnóstica. Hospital POVISA. Vigo. Pontevedra. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital POVISA. Vigo. Pontevedra. España.

^dHospital Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

Objetivo: Estudiar las manifestaciones clínicas, el empleo de las técnicas de diagnóstico por la imagen y la evolución de las condromatosis sinoviales en nuestra área sanitaria.

Pacientes y métodos: El hospital POVISA tiene vinculada una población de 127.000 habitantes. Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de todos los pacientes de nuestra área sanitaria en los que se estableció histológicamente el diagnóstico de condromatosis sinovial entre enero de 1992 y diciembre de 2003.

Resultados: Se recogieron 38 condromatosis de localización articular, todas monoarticulares, y 1 extraarticular, que correspondieron a 20 varones y a 19 mujeres, cuya edad (media \pm DE) en el momento del diagnóstico fue de $56,5 \pm 12,7$ años (rango: 16-79 años). La principal localización articular fue la rodilla (15; 39,5%), seguida de la cadera (8; 21%) y de la temporomandibular y codo, ambas en 3 (7,9%) pacientes. Se documentó una artropatía previa en 18 (18/38; 47,4%) pacientes. El período sintomático previo al diagnóstico fue de $25,4 \pm 34$ meses. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron el dolor articular (100%), la restricción de la movilidad (77%) y la tumefacción (57%). Se realizaron radiografías simples en todos los pacientes y sugirieron el diagnóstico en 20 (51,3%) de ellos. Los hallazgos de la resonancia magnética orientaron al diagnóstico en 12 (80%) de los 15 pacientes en los que se solicitó. En todos los casos se procedió a la extracción de los cuerpos libres y a una sinovectomía que se realizó por vía artroscópica en 6. Fue necesario colocar una prótesis articular (cadera o rodilla) en 16 (42%) pacientes. Durante el seguimiento posquirúrgico ($23,7 \pm 5,3$ meses) no se identificó ningún caso de condrosarcoma y la tasa de recidivas fue baja (7,9%).

Conclusiones: En nuestro medio, casi la mitad (47,4%) de las condromatosis sinoviales asentaron sobre una articulación previamente dañada, la demora del diagnóstico superó los 2 años y fue necesaria una prótesis de cadera o rodilla en el 42% de los pacientes.

Palabras clave: Condromatosis sinovial. Osteocondromatosis sinovial. Neoplasia. Sinovial.

Synovial chondromatosis. A study of 39 patients

Objective: To study the clinical manifestations, use of diagnostic imaging techniques and outcome of patients with synovial chondromatosis in our health area.

Patients and methods: POVISA Hospital provides health services to a population of 127,000 inhabitants. The clinical histories of all the patients in this area who were histologically diagnosed with synovial chondromatosis between January 1992 and December 2003 were reviewed.

Results: There were 38 cases of joint chondromatosis, all monoarticular, and one case of extra-articular chondromatosis in 20 men and 19 women aged 56.5 ± 12.7 years (mean \pm SD) at diagnosis (range: 16-79 years). The main joint affected was the knee (15; 39.5%), followed by the hip (8; 21%) and the temporomandibular joint and elbow, both of these in three patients (7.9%). Previous arthropathy was recorded in 18 patients (18/38, 47.4%). Symptom duration prior to diagnosis was 25.4 ± 34 months. The most frequent clinical manifestations were joint pain (100%), restricted movement (77%) and swelling (57%). Plain radiographs were carried out in all patients and suggested the diagnosis in 20 (51.3%). Magnetic resonance imaging findings led to a diagnosis in 12 out of 15 patients in whom this procedure was required (80%). In all patients loose bodies were removed and synovectomy was performed by arthroscopic procedures in six. In 16 patients (42%) total joint replacement was required. The mean postoperative follow-up was 23.7 ± 5.3 months. No cases of chondrosarcoma were identified and the recurrence rate was low (7.9%).

Conclusions: In our setting, almost half (47.4%) of the cases of synovial chondromatosis occurred in a previously damaged joint: the correct diagnosis was delayed by more than 2 years and total arthroplasty was required in 42% of the patients.

Key words: Synovial chondromatosis. Synovial osteochondromatosis. Neoplasia. Synovial.

Correspondencia: Dr. N. Gómez-Rodríguez.
Colón, 28, 1.º. 36201 Vigo. España.
Correo electrónico: ngomez@povisa.es

Manuscrito recibido el 22-8-2005 y aceptado el 29-11-2005.

Introducción

Aunque hay observaciones compatibles con osteocondromatosis sinovial desde el siglo XVI, la primera descripción bien documentada en la bibliografía médica la realizó Jones¹ en 1924. Es una entidad relativamente infrecuente, caracterizada por la formación de nódulos de cartílago hialino en el seno del tejido conjuntivo sub-sinovial que, en algunos casos, durante su evolución, experimentan un proceso de osificación endocondral (ostecondromatosis)²⁻⁶. Aunque se ha postulado su origen a partir de una metaplasia del mencionado tejido conectivo, existen estudios que demuestran proliferaciones clonales de algunos de sus componentes, por lo que se podría considerar una verdadera neoplasia⁷⁻⁹. Este concepto está apoyado por la posibilidad de recidivas en las resecciones parciales y de malignización, con aparición de condrosarcomas^{8,10}, aunque esta eventualidad es excepcional. Suele afectar una sola articulación diartrodial de tamaño grande; destaca la rodilla (50-70%), seguida de caderas, hombros, codos y tobillos. Las pequeñas articulaciones de manos y pies, así como la temporomandibular, son localizaciones menos habituales^{5,6}. Existen condromatosis extraarticulares, que asientan sobre ligamentos, vainas tendinosas o bolsas sinoviales y, a diferencia de la localización articular, pueden afectar a varias vainas sinoviales simultáneamente^{6,11-13}.

Suelen diferenciarse las condromatosis sinoviales primarias de las secundarias. Estas últimas asientan sobre articulaciones previamente afectadas por otros procesos o están precedidas por traumatismos¹⁴. Aunque se ha descrito que, frente a las formas primarias, sus condrocitos son maduros y rara vez conforman nidos, sus manifestaciones clínicas y radiológicas son similares.

No se conocen estudios sobre aspectos clínicos, radiológicos y evolutivos de la condromatosis sinovial en nuestro medio, motivo por el que se han analizado de forma retrospectiva todos los casos confirmados histológicamente durante los últimos 11 años.

Pacientes y métodos

Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de todos los pacientes adultos (edad mayor de 16 años), pertenecientes al área sanitaria del hospital POVISA (127.000 habitantes), que se diagnosticaron histológicamente de condromatosis u osteocondromatosis sinovial en el período comprendido entre el 1 de enero de 1992 y el 31 de diciembre de 2003. Se incluyeron tanto las condromatosis sinoviales primarias como secundarias, se clasificaron como secundarias cuando existía una enfermedad o lesión articular previa. La información se recogió de forma protocolizada en la Unidad de Codificación de Diagnósticos e incluyó datos demográficos (edad, sexo), datos clínicos (antecedentes médicos,

traumatismos locales, tipo y duración de la sintomatología, hallazgos de la exploración física), estudios complementarios (análisis, pruebas de diagnóstico por la imagen), datos histológicos, tratamiento quirúrgico aplicado y evolución, y se incluyeron secuelas y recidivas.

El análisis estadístico de la asociación entre variables cualitativas se realizó con la prueba de la χ^2 o, cuando era necesario, la prueba exacta de Fisher. Para las variables cuantitativas continuas se utilizó la t de Student. Se consideraron significativos los valores de $p < 0,05$.

Se revisó la bibliografía disponible en inglés, francés, español y portugués acerca de la condromatosis u osteocondromatosis sinovial en el período 1990-2004, ambos inclusive (Medline, Embase-plus), y se emplearon las siguientes palabras clave: condromatosis sinovial, osteocondromatosis sinovial.

Resultados

A lo largo del período de estudio se identificaron 39 casos de condromatosis sinovial, correspondientes a 20 (51,2%) varones y 19 mujeres, cuya edad media fue de $56,5 \pm 12,7$ años (media \pm desviación estándar). Excepto una condromatosis de la vaina flexora del tendón del segundo dedo de la mano derecha, las restantes localizaciones fueron articulares (38/39; 97,4%; $p < 0,0001$), y destacaron la rodilla (15; 39,5%) y la cadera (8; 21%). La articulación temporomandibular izquierda y el codo estaban afectados en 3 (7,9%) pacientes, el hombro derecho y la muñeca izquierda en 2 (5,3%) y, en un solo paciente (2,6%): trapeciometacarpiana, subastragalina, tercera metacarpofalángica, esternoclavicular y la tercera interfalángica proximal, todas del lado derecho. La distribución de los pacientes por edades se expone en la figura 1. Excepto la condromatosis extraarticular, diagnosticada en el servicio de cirugía plástica, y 3 pacientes con condromatosis temporomandibular, atendidos en el

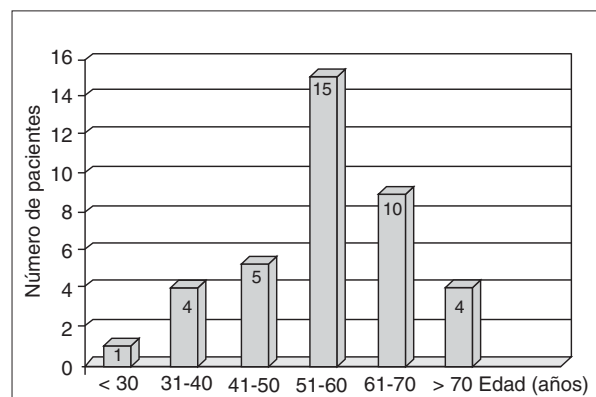


Figura 1. Distribución por edades de los pacientes con condromatosis sinovial en el período de estudio (1992-2003).

TABLA 1. Condromatosis sinoviales secundarias

	Sexo	Edad (años)	Artropatía previa	Localización	Sintomatología duración (meses)
1	Varón	39	Artritis tuberculosa	Rodilla izquierda	1
2	Varón	60	Neuropatía diabética	Subastragalina derecha	24
3	Varón	40	Condrocalcinosis	Rodilla izquierda	4
4	Varón	34	Artritis gotosa	Rodilla derecha	23
5	Varón	54	Condrocalcinosis	Rodilla izquierda	16
6	Varón	63	Contusión + hemartros	Hombro derecho	6
7	Varón	34	Contusión + rotura meniscal	Rodilla derecha	24
8	Varón	16	Luxación congénita	Codo izquierdo	122
9	Varón	60	Contusión	Cadera izquierda	5
10	Varón	63	Punción (púa vegetal)	Tercera MCF derecha	5
11	Varón	50	Condrocalcinosis	Rodilla izquierda	19
12	Mujer	54	Artritis reumatoide	Rodilla izquierda	125
13	Mujer	52	Artritis reumatoide	Cadera derecha	1
14	Mujer	54	Punción	Tercera IFP derecha	5
15	Mujer	69	Condrocalcinosis	Rodilla izquierda	15
16	Mujer	73	Artritis reumatoide	Rodilla derecha	48
17	Mujer	75	Condrocalcinosis	Rodilla derecha	4
18	Mujer	41	Lupus eritematoso sistémico	Rodilla derecha	16

MCF: metacarpofalángica; IFP: interfalángica proximal.

servicio de cirugía maxilofacial, los restantes casos se diagnosticaron en los servicios de cirugía ortopédica-traumatología (23 pacientes; 59%) y reumatología (12; 30,1%).

Se documentó artropatía previa en 18 (47,4%) pacientes, 11 de ellos varones (61%; $p < 0,05$), y su localización preferente fue la rodilla, que estuvo involucrada en 11 (61%; $p < 0,01$). La tabla 1 recoge el sexo, la edad, la localización, el tipo de artropatía y la demora diagnóstica de las condromatosis secundarias.

El período sintomático previo al diagnóstico osciló entre 3 semanas y 11 años, con una media de $25,4 \pm 34$ meses. El dolor fue la principal manifestación clínica (100%), seguida de la impotencia funcional (77%) y la tumefacción local (57%). Se registraron bloqueos articulares en la historia de 12 (31,6%) pacientes. Se produjo derrame durante algún momento de la evolución en 13 articulaciones (10 rodillas, 1 codo y 2 caderas). En 6 rodillas, el líquido sinovial fue moderadamente inflamatorio (9.500 ± 2.700 células/mm³ con 75-85% neutrófilos). Su observación microscópica con luz polarizada identificó cristales de pirofosfato cálcico en 5 casos y de urato en el restante. Las demás articulaciones presentaron derrames de características mecánicas, con

menos de 400 células/mm³. No se hallaron diferencias significativas respecto a la edad, las manifestaciones clínicas ni el retraso diagnóstico entre las condromatosis primarias y secundarias.

Se realizaron radiografías simples en todos los casos y mostraron datos sugestivos de condromatosis sinovial en 20 (51,3%). La tomografía computarizada (TC) sólo se efectuó en 3 enfermos, 1 con afectación temporomandibular y 2 con afectación de la cadera, y en los 2 últimos, los hallazgos fueron sugestivos de condromatosis. Se recurrió a la resonancia magnética (RM) en 15 casos, que proporcionó hallazgos compatibles con el diagnóstico en 12 (80%) de ellos.

El tiempo transcurrido entre el diagnóstico radiológico de condromatosis sinovial y el tratamiento quirúrgico osciló entre 2 semanas y 30 meses ($8,1 \pm 7,3$ meses). Se practicó sinovectomía artroscópica en 6 pacientes. En el resto el procedimiento fue abierto, y en 16 se asoció a la implantación de una prótesis, todas en cadera o rodilla. Durante el seguimiento posquirúrgico, que osciló entre 6 y 46 meses ($23,7 \pm 5,3$) se identificaron recidivas en 3 (7,9%) pacientes, 2 (2/6; 33%) tras procedimientos artroscópicos y 1 (1/33; 3%) tras cirugía abierta ($p < 0,05$). Las artralgiás mecánicas y ligeras restricciones de la am-

plitud normal del movimiento articular fueron secuelas frecuentes entre los pacientes no sometidos a artroplastia total (18/23; 78%), pero sólo interfirieron las actividades de la vida diaria en 4 (17%). No se recogió ningún caso de condrosarcoma.

Discusión

Excepto en la articulación temporomandibular, donde se ha descrito predominio femenino¹⁵, la condromatosis sinovial, incide de modo similar en ambos sexos^{5,14}. No obstante, algunos autores han observado mayor prevalencia del proceso en los varones¹⁰. La información epidemiológica acerca de esta entidad es escasa. En 1992, Felbel et al¹⁶ estimaban una incidencia de 1 caso por cada 100.000 habitantes y año. Sin embargo, muchos pacientes presentan una sintomatología insidiosa y permanecen sin diagnóstico durante años, lo que dificulta cualquier cálculo objetivo de incidencia o prevalencia. Davis et al¹⁰ recogen retrospectivamente 53 diagnósticos histológicos en un período de 30 años dentro de un sector sanitario próximo al millón y medio de habitantes. Siguiendo un procedimiento similar, nosotros hemos hallado 39 condromatosis sinoviales en 11 años, pero en un área de sólo 127.000 habitantes, lo que supone una frecuencia 20 veces superior (media de 2,79 diagnósti-

cos/10⁵ habitantes/año). El mayor número de diagnósticos se produce entre la cuarta y quinta décadas^{6,14}.

En nuestros pacientes, de acuerdo con lo recogido en la bibliografía^{5,6,10,14}, la localización más frecuente fue la rodilla, a la que siguió la cadera y otras grandes articulaciones diartrodiales, como el codo y el hombro. La condromatosis primaria de articulaciones del pie es rara¹⁷. En esta serie se incluyó una localización subastragalina en un paciente diabético dependiente de la insulina con artropatía neuropática. La afectación de articulaciones axiales como las interapofisarias en la columna vertebral, se considera excepcional¹⁸.

Los síntomas más relevantes son el dolor de características mecánicas, que estuvo presente en todos nuestros enfermos, la restricción de la movilidad, en la que se incluyen los bloqueos articulares y, eventualmente, tumefacción. Puede producirse derrame articular que, excepto en algunas condromatosis secundarias, posee características no inflamatorias⁵.

Los hallazgos de las radiografías simples dependen de la existencia de calcificaciones u osificación de los nódulos de cartílago así como de la posibilidad de la erosión de las superficies óseas adyacentes. Nos ha sorprendido la alta rentabilidad de las radiografías simples en nuestra serie, ya que sugirieron el diagnóstico en la mitad los casos (figs. 2 y 3). Se considera que las calcificaciones



Figura 2. Proyección radiográfica frontal de la cadera izquierda en la que se observan múltiples osteocondromas, algunos de gran tamaño, y signos de coxartrosis, como pérdida de la interlínea articular, esclerosis subcondral y osteofitosis marginal.



Figura 3. Radiografía lateral de la rodilla derecha de uno de los pacientes, en la que pueden apreciarse múltiples lesiones nodulares parcialmente calcificadas en el receso subcuadrípital.

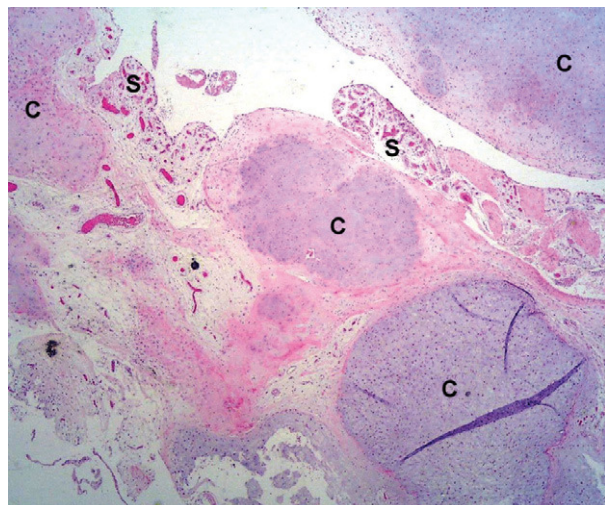


Figura 4. Aspecto microscópico de un corte de sinovial de un paciente afectado de condromatosis primaria de rodilla en el que pueden observarse nódulos de cartilago (C) revestidos de tejido sinovial (S) ricamente vascularizado. La apetencia tintorial de la matriz cartilaginosa refleja la concentración de glucoproteínas ácidas sulfatadas, que es mayor alrededor de los condrocitos maduros (HE, $\times 20$).

son visibles en menos de un tercio de los pacientes, pueden seguir un patrón trabecular o heterogéneo y alcanzar un tamaño variable, de hasta varios centímetros⁶. En el 11% de los casos, los nódulos erosionan las estructuras óseas adyacentes. La TC puede mostrar pequeñas masas en la sinovial, cuya densidad es similar a la del músculo esquelético y permite evidenciar erosiones antes de que resulten aparentes en las placas simples¹³. En la RM, los nódulos de cartilago hialino presentan una baja intensidad de señal en las secuencias ponderadas T1 y una alta intensidad de señal en las ponderadas en T2, debido a su elevado contenido acuoso^{13,19,20}, pero las áreas de calcificación u osificación proporcionan una baja señal en ambas secuencias. La RM mostró hallazgos compatibles con condromatosis sinovial en 12 (85%) de los 15 casos en los que se realizó y fue la exploración más rentable. En fases avanzadas de la enfermedad, las articulaciones pueden mostrar osteopenia y, además, cambios degenerativos secundarios. La condromatosis sinovial extraarticular presenta calcificaciones de los nódulos con mayor frecuencia (39%), que pueden tener cierta ordenación lineal a lo largo de la vaina tendinosa y provocar erosiones corticales en la cuarta parte de los casos¹².

Macroscópicamente, la condromatosis está integrada por conjuntos de nódulos opalescentes, de consistencia firme, que emergen de la superficie interna de la sinovial en disposición arracimada y cuyo tamaño es habitualmente < 5 cm. Tienden a liberarse de su unión y caer en el interior de la articulación convirtiéndose en “cuerpos libres”. Mientras los nódulos calcificados to-

man una coloración blanquecina, la sinovial próxima puede mostrar cambios reactivos como congestión, transformación vellosa e hiperemia^{6,14}. Los hallazgos típicos en la microscopia óptica se exponen en la figura 4. En los estudios con microscopia electrónica, los condrocitos tienen un abundante retículo endoplásmico rugoso, un prominente aparato de Golgi y abundantes agregados de glucógeno. Estos hallazgos son similares a los que presentan los condrocitos de otras neoplasias benignas del cartilago³. Con el tiempo, los nódulos de cartilago hialino, experimentan osificación endocondral, formándose incluso una pequeña cavidad medular (médula grasa). Así como el hueso no puede subsistir una vez se ha desprendido el nódulo, el componente cartilaginoso sí puede seguir creciendo. Algunas muestras de pacientes con condromatosis sinovial, se han estudiado mediante citometría de flujo y se ha comprobado un patrón diploide¹⁰.

El tratamiento de elección es la eliminación de todos los cuerpos libres y la exéresis de la sinovial afectada (sinovectomía). Aunque el pronóstico es bueno, pueden producirse recurrencias cuando la cirugía ha sido incompleta, en especial en quienes existe afectación sinovial difusa^{6,14} o presentan localizaciones extraarticulares¹². En comparación con lo recogido por otros autores (15-25%)^{10,21}, la tasa de recurrencias en nuestra serie fue baja (7,9%), pero significativamente superior en los procedimientos artroscópicos (el 33 frente al 3%). Excepcionalmente, la condromatosis sinovial experimenta transformación maligna a condrosarcoma^{6,10}. Nosotros no encontramos ningún caso de condrosarcoma sinovial durante el período de estudio.

Bibliografía

1. Jones HT. Loose body formation in synovial osteochondromatosis with special reference to etiology and pathology. *J Bone Joint Surg.* 1924;6: 407-58.
2. Milgram JW. Synovial osteochondromatosis: A histological study of thirty cases. *J Bone Joint Surg.* 1977;59A:792-801.
3. McCarthy EF, Dorfman HD. Primary synovial chondromatosis: An ultrastructural study. *Clin Orthop.* 1982;168:178-86.
4. Wilson WJ, Parr TJ. Synovial chondromatosis. *Orthopedics.* 1998;11: 1179-83.
5. Szendrői M, Deodhar A. Synovial neoformations and tumors. *Baillière's Clinical Rheumatology.* 2000;14:363-83.
6. Rosenberg AE. Tumors and tumor-like lesions of the joints and related structures. En: Harris ED, Budd RC, Firestein GS, Genovese MC, Sargent JS, Ruddy S, editors. *Kelley's textbook of rheumatology.* 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 1789-811.
7. Sciort R, Dal Cin P, Bellemans J, Samson I, Van den Bergh H, Van Damme B. Synovial chondromatosis: clonal chromosome changes provide further evidence for a neoplastic disorder. *Virchows Archives.* 1998; 433:189-91.
8. Wuismann PI, Noorda RJ, Jutte PC. Chondrosarcoma secondary to synovial chondromatosis. Report of two cases and a review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1997;116:307-11.
9. Buddingh EP, Krallman P, Neff JR, Nelson M, Liu J, Bridge JA. Chromosome 6 abnormalities are recurrent in synovial chondromatosis. *Cancer Genet Cytogenet.* 2003;140:18-22.
10. Davis RI, Hamilton A, Biggart JD. Primary synovial chondromatosis: a clinicopathologic review and assessment of malignant potential. *Hum Pathol.* 1998;29:683-8.

11. Roulot E, Le Viet D. Primary synovial osteochondromatosis of the hand and wrist: report of a series of 21 cases and literature review. *Rev Rhum (Engl ed)*. 1999;66:256-66.
12. Fetsch JF, Vinh TN, Remotti F, Walker EA, Murpey MD, Sweet DE. Tenosynovial (extraarticular) chondromatosis: an analysis of 37 cases of an unrecognized clinicopathologic entity with strong predilection for the hands and feet and a high local recurrence rate. *Am J Surg Pathol*. 2003; 27:1260-8.
13. Ko E, Mortimer E, Fraire AE. Extraarticular synovial chondromatosis: review of epidemiology, imaging studies, microscopy and patogénesis, with a report of an additional case in a child. *Int J Surg Pathol*. 2004;12: 273-80.
14. Convery FR, Luon R, Laverna C. Synovial tumors. En: Klippel JH, Dieppe PA, editors. *Rheumatology*. Londres: Mosby-Doyma S.A.; 1995. p. 39.1-40.2.
15. Yu Q, Yang J, Wang P, Shi H, Luo J. CT features of synovial chondromatosis in the témporomandibular joint. *Oral Surg Oral Med Oral Radiol Endod*. 2004;97:524-8.
16. Felbel J, Gresser U, Lohmoller G, Zollner N. Familial synovial chondromatosis combined with dwarfism. *Hum Genet*. 1992;88:351-4.
17. Youngin LF, Hornicek FJ, Harold D, Henry M. Synovial Chondromatosis of the foot. *Clin Orthop*. 2004;423:186-90.
18. Riew KD. Synovial chondromatosis in a facet joint of a cervical vertebra. *Spine*. 2000;25:635-40.
19. Crotty JM, Monu JU, Pope TL Jr. Synovial osteochondromatosis. *Radiol Clin North Am*. 1996;34:327-42.
20. Ritchie DA. MR imaging of synovial tumor-like lesions. *Br J Radiol*. 1999;72:212-8.
21. Sviland L, Malcolm AJ. Synovial chondromatosis presenting as painless soft tissue mass. A report of 19 cases. *Histopathology*. 1995;27:275-9.