

# Osteocondromatosis sinovial de rodilla: una causa infrecuente de gonalgia en edad pediátrica

*Synovial chondromatosis of the knee. A rare cause of knee pain in pediatric age*

Dr. Enrique Guillén Botaya<sup>a</sup>, Dra. Laura Pino Almero<sup>a</sup>, Dra. María O. Molini Menchón<sup>b</sup>,  
Dr. Antonio Silvestre Muñoz<sup>a</sup>, Dra. Anaïs Moscardó-Navarro<sup>c</sup> y Dra. M. Fe Minguez Rey<sup>a</sup>

## RESUMEN

La osteocondromatosis sinovial es una metaplasia benigna de la membrana sinovial que afecta a 1 de cada 100 000 personas, en su mayoría adultos, y es extremadamente infrecuente en edad pediátrica. Predomina en grandes articulaciones, sobre todo la rodilla, y la sintomatología es, por lo general, inespecífica. Dado que la radiografía simple no suele ser concluyente, se recurre a la resonancia magnética nuclear y a la tomografía axial computarizada para orientar el diagnóstico. Se expone el caso de una paciente de 10 años de edad con gonalgia y dismorfia en la patela izquierda de seis meses de evolución, con diagnóstico de osteocondromatosis sinovial. Se presenta el caso dado que se trata de una entidad muy rara en niños, pero que requiere un tratamiento quirúrgico precoz para evitar sus posibles complicaciones, como la destrucción articular progresiva o la malignización a condrosarcoma.

**Palabras clave:** osteocondromatosis sinovial, metaplasia, rodilla, condrosarcoma.

## ABSTRACT

Synovial osteochondromatosis consists of a synovial metaplasia which affects 1 per 100 000 people. It is a very rare disease among children. It typically affects large joints of the body, especially the knee. Due to the lack of specificity of the signs and symptoms and X-Ray images, imaging tests such as nuclear magnetic resonance or computerized tomography are frequently needed for diagnosis.

We report a case of a ten-year-old female patient with a six months history of pain and deformity of left patella which was diagnosed with synovial osteochondromatosis. This case highlights the importance of clinical suspicion, not only because it is an extremely rare disease in children, but also because it needs a surgical treatment as soon as possible in order to avoid consequences it might have in pediatric age, as joint destruction or malignization to chondrosarcoma.

**Key words:** synovial chondromatosis, metaplasia, knee, chondrosarcoma.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e34>

a. Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

b. Servicio de Pediatría.

c. Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Clínico Universitario-Malvarrosa, Valencia, España.

*Correspondencia:*

Dr. Enrique Guillén Botaya: [enriqueguillenb@gmail.com](mailto:enriqueguillenb@gmail.com)

*Financiamiento:* Ninguno.

*Conflicto de intereses:* Ninguno que declarar.

Recibido: 3-1-2019

Aceptado: 28-7-2019

**Cómo citar:** Guillén Botaya E, Pino Almero L, Molini Menchón MO, Silvestre Muñoz A, et al. Osteocondromatosis sinovial de rodilla: una causa infrecuente de gonalgia en edad pediátrica. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(1):e34-e38.

## INTRODUCCIÓN

La osteocondromatosis sinovial es una metaplasia de la membrana sinovial consistente en la formación de nódulos cartilaginosos dentro del tejido conectivo de la membrana sinovial de las articulaciones, vainas, tendones o bursas. Afecta a uno de cada 100 000 habitantes,<sup>1</sup> con predominio en los varones adultos, por lo que se trata de una patología muy infrecuente en la edad pediátrica. De hecho, en 2004 existían menos de 20 casos publicados en niños prepúberes.<sup>2</sup> La afectación es, por lo general, monoarticular, sobre todo en la rodilla (el 60 %), la cadera y el hombro.<sup>3</sup>

Dichos nódulos pueden calcificarse e incluso sufrir un proceso de osificación endondral. Asimismo, pueden pedicularse, desprenderse y comportarse como cuerpos libres. Dado que se nutren a través del líquido articular, tienen capacidad de crecimiento a nivel local y, de no ser tratados precozmente, pueden erosionar el cartílago y provocar una destrucción articular progresiva irreversible.

Tanto la clínica como las pruebas de imagen iniciales suelen ser inespecíficas. La radiografía simple muestra fragmentos de densidad ósea de tamaño y número variables. Además, no es útil para detectar los nódulos cartilaginosos no calcificados, que suponen un 30 % del total, por lo que esta puede ser incluso normal. Por tanto, se requiere realizar, habitualmente, pruebas más sensibles como la resonancia nuclear magnética (RMN) o la tomografía axial computarizada (TAC) para orientar el diagnóstico.

Pese a su baja incidencia, debe sospecharse en un paciente con dolor de tipo mecánico de evolución tórpida rebelde a un tratamiento sintomático inicial, derrame articular remitente-recurrente e incluso bloqueos articulares, sobre todo si se acompaña de una masa palpable.

El tratamiento de la osteocondromatosis sinovial es quirúrgico y consiste en la exéresis de los nódulos (asociado o no a la sinovectomía total), ya sea de forma abierta o artroscópica en función del tamaño de los fragmentos, su localización y la experiencia del cirujano. Esta se debe realizar de forma precoz ante la sospecha clínica para evitar la destrucción articular progresiva e incluso la malignización a condrosarcoma.

FIGURA 1. Radiografía simple en proyección de perfil: fragmentos de densidad ósea a nivel del polo superior de la rótula



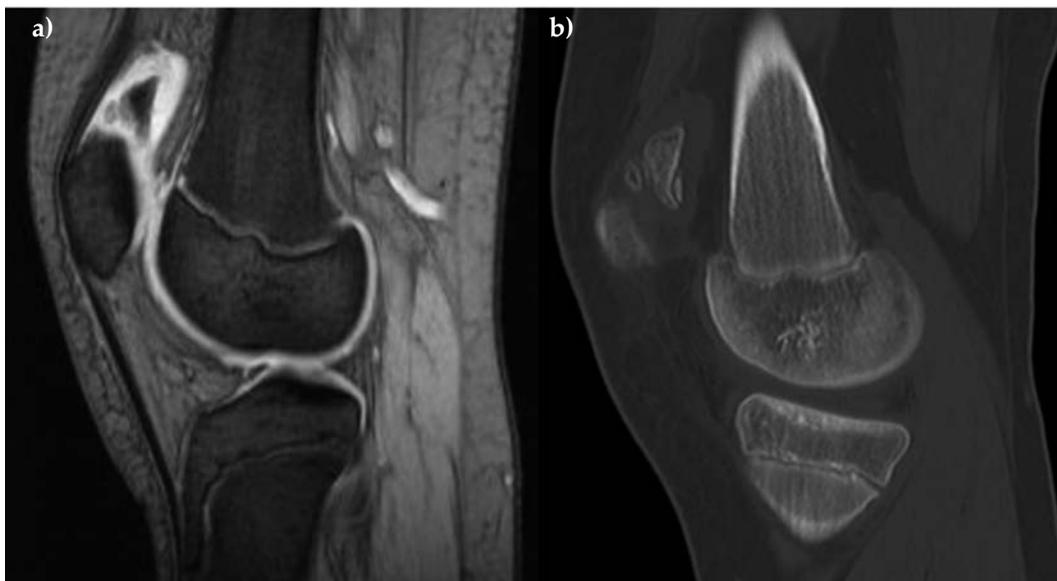
Se presenta un caso de una paciente de 10 años de edad con osteocondromatosis sinovial de la rodilla izquierda que presentaba clínica de dolor, derrame intermitente y bloqueos ocasionales de la rodilla de seis meses de evolución.

### CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 10 años, de 55 kilogramos de peso y 160 centímetros de talla, sin antecedentes patológicos de interés que consultó en nuestro Centro por clínica de gonalgia izquierda de tipo mecánico acompañada de derrame articular remitente-recurrente y bloqueos ocasionales de seis meses de evolución que, en los últimos dos meses, interfería de forma significativa con la actividad física habitual. Refería un traumatismo directo en la zona días antes del inicio de los síntomas y negaba fiebre, sensación distérmica, aumento llamativo de la temperatura a nivel local, pérdida de peso o dolor en reposo durante los últimos meses. Aportaba radiografías simples realizadas al mes del inicio de los síntomas en otro Centro, en las que se apreciaban fragmentos de densidad ósea a nivel del polo superior de la rótula (Figura 1).

En la exploración física llamaba la atención un discreto derrame articular con dismorfia en la patela izquierda, además de dolor selectivo y una prominencia ósea a nivel del polo superior. El rango articular era completo y, en el momento de la exploración, no se apreciaron bloqueos

FIGURA 2. a) Resonancia magnética nuclear: Fragmentos calcificados de distinto tamaño en el polo superior de la rótula y bursitis suprapatelar. b) Tomografía axial computarizada: Formaciones óseas en el polo superior de la rótula con trabeculación interna y cortical que parecen continuarse con la articulación



articulares a la flexoextensión ni alteraciones neurovasculares distales. Ante la sospecha de arrancamiento crónico del polo superior de la rótula con clínica meniscal asociada, se decidió completar el estudio con una RMN de la rodilla afecta, y se observaron varios fragmentos hipointensos en T1 y T2, y bursitis suprapatelar (Figura 2. a), sin lesiones meniscales. Al ser la existencia de múltiples fragmentos un hallazgo poco común en arrancamientos crónicos del polo superior de la rótula, el radiólogo aconsejó

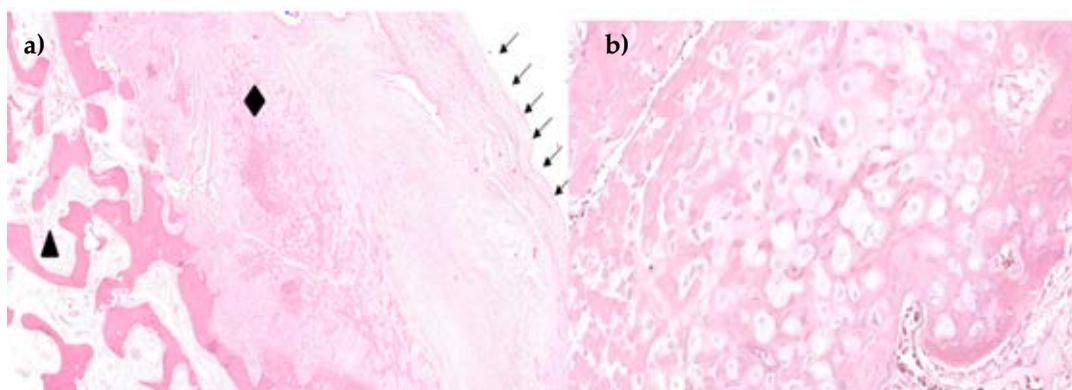
realizar una TAC para establecer el diagnóstico diferencial con osteocondromatosis sinovial. En dicha prueba (Figura 2. b) se apreciaba que los fragmentos parecían continuarse con la articulación, por lo que no pudo excluirse la osteocondromatosis sinovial como posible diagnóstico. El análisis sanguíneo con proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular no mostró ninguna alteración.

Ante los hallazgos mencionados y la persistencia de la sintomatología, se decidió la

FIGURA 3. Imagen intraoperatoria: masa de tejido sinovial hipertrófico con fragmentos osteocondrales en su interior



FIGURA 4. Imagen histológica. a) Se observa un manto sinovial (flechas) que engloba una matriz cartilaginosa (rombo) acompañada de tejido óseo (triángulo). Tinción de hematoxilina y eosina (aumento 2x). b) A mayor aumento (40x) del tejido cartilaginosa metaplásico, se observan condrocitos uniformes, con moderado pleomorfismo y sin atipicidad celular



operación quirúrgica mediante un mini abordaje parapatelar medial, y se observó una masa de tejido sinovial hipertrófico con fragmentos osteocondrales en su interior (*Figura 3*). Se realizó su exéresis y la remisión para el estudio anatomopatológico.

El posoperatorio inmediato transcurrió sin incidencias. El estudio anatomopatológico mostró un fragmento de tejido sinovial con una lesión nodular formada por un casquete de matriz osteocartilaginosa sin atipias ni signos sugestivos de malignidad (*Figura 4*). Por lo tanto, al tratarse de un cuadro de sinovitis crónica de evolución tórpida acompañado de una masa palpable suprapatelar sin signos de patología tumoral o infecciosa, en el que se apreciaban fragmentos calcificados suprapatelares en las pruebas de imagen y con una anatomía patológica altamente sugestiva (nódulos osteocondrales englobados en una masa de tejido sinovial hipertrófico), se arribó al diagnóstico de osteocondromatosis sinovial.

La rehabilitación se inició a las dos semanas de la intervención y se basó en ejercicios de potenciación muscular, restauración del rango articular y propiocepción durante cinco semanas (veinte sesiones en total). A los tres meses de la cirugía, presentaba un rango articular completo no doloroso y retomó las actividades deportivas con total normalidad.

## DISCUSIÓN

La paciente presentaba desde hacía meses una gonalgia de evolución tórpida que obligó a considerar como posibles diagnósticos, además de la osteocondromatosis sinovial, las fracturas-arrancamientos crónicos (fundamentalmente del polo superior de la rótula), patologías que ocurren con sinovitis como la sinovitis vellonodular pigmentaria (SNVP), lesiones meniscales, tumores como el condroma y el condrosarcoma sinovial, y patologías que pueden presentarse con cuerpos libres como la osteocondritis disecante y la osteonecrosis.<sup>4</sup>

No existían, no obstante, signos de alarma que pudieran sugerir patología tumoral o infecciosa (fiebre, afectación del estado general, alteración de los parámetros analíticos, aumento de temperatura o del tamaño de la tumoración) y la paciente relacionaba el inicio de los síntomas con un traumatismo directo. Este hecho, unido a la existencia de una masa palpable suprapatelar con fragmentos de densidad ósea en el polo superior de la rótula visibles en la radiología simple, llevaron a pensar en un arrancamiento crónico

del polo superior de la rótula como diagnóstico más probable.

Fue la RMN la que incluyó en el diagnóstico de sospecha la osteocondromatosis sinovial por las características de los fragmentos. No se detectaron alteraciones a nivel meniscal ni condral, motivo por el que se descartó una rotura meniscal asociada y otras patologías como la osteocondritis disecante o la osteonecrosis. Asimismo, fue descartada la SNVP al no apreciarse los típicos depósitos de hemosiderina en la fase T2GE. La TAC, que en nuestro caso no aportó información adicional a la RMN más allá de intuirse una continuidad de los fragmentos con la articulación, es especialmente útil para detectar los nódulos no calcificados o incluso áreas de erosión ósea en fases avanzadas.

En cuanto a la operación quirúrgica, se optó por una cirugía abierta para una mejor visualización por las dudas diagnósticas existentes entre arrancamiento crónico del polo superior de la rótula y osteocondromatosis sinovial. Además, el gran tamaño de los fragmentos desaconsejaba una exéresis artroscópica, pues esta técnica es más útil para la extracción de múltiples nódulos de pequeño tamaño.<sup>5,6</sup>

Una cuestión debatible es la necesidad de asociar una sinovectomía completa<sup>7,8</sup> a la exéresis precoz de los nódulos con el objetivo de disminuir la tasa de recidivas (que oscilan entre el 7 % y el 23 % en función de los estudios). No obstante, esta intervención ha demostrado aumentar la tasa de rigidez posoperatoria, motivo por el cual ciertos autores<sup>9,10</sup> no la recomiendan de entrada pues, además, no provoca a su juicio una disminución de las recidivas.

El tratamiento preferido por nosotros es el sugerido por Milgram<sup>11</sup> y actualizado por Blankestijn y cols.<sup>12</sup> con buenos resultados, que establece tres fases de la enfermedad. Para la fase 1 (enfermedad sinovial activa sin cuerpos libres) se recomienda exclusivamente la sinovectomía. Para la fase 2 (metaplasia sinovial con nódulos cartilagosos), la sinovectomía y la exéresis de los nódulos y, para la fase 3 (nódulos con enfermedad sinovial tardía inactiva), se indica la exéresis simple de los nódulos. La sinovectomía de entrada, independientemente de la fase de Milgram, se reserva para las recidivas.

Dado lo inespecífico del cuadro, la mayoría de los casos se diagnostican en la fase 3, por lo que no se considera necesario asociar la sinovectomía. De hecho, en nuestro caso, se decidió la exéresis simple de los nódulos al no

detectarse intraoperatoriamente la anormalidad de la sinovial.

Otra potencial complicación de la osteocondromatosis sinovial es la malignización a condrosarcoma. Pese a que existen solamente 48 casos publicados desde 1957,<sup>13</sup> hay artículos que hablan de una tasa de hasta el 5%,<sup>14</sup> dada la difícil distinción entre la recidiva y el condrosarcoma de bajo grado. La malignización debe sospecharse ante la exacerbación súbita de los síntomas, la infiltración intramedular en las pruebas de imagen o histológicas, la recurrencia en menos de 12 meses o la infiltración muscular adyacente.<sup>15</sup> ■

## REFERENCIAS

- Villafuerte Delgado D, Heras Heras MG, González Pérez F. Osteocondromatosis sinovial : a propósito de un caso. *Rev Finlay*. 2017; 7(4):294-9.
- Ko E, Mortimer E, Fraire AE. Extraarticular synovial chondromatosis: review of epidemiology, imaging studies, microscopy and pathogenesis, with a report of an additional case in a child. *Int J Surg Pathol*. 2004; 12(3):273-80.
- Yang YP, Wang JJ, Li HY. Atypical synovial chondromatosis of the right knee: A case report. *Exp Ther Med*. 2018; 15(5):4503-7.
- Grace MM, Letonoff EJ. Synovial chondromatosis: An unusual case of knee pain and swelling. *Fed Pract*. 2018; 35(4):45-8.
- Jesalpura JP, Chung HW, Patnaik S, Choi HW, et al. Arthroscopic treatment of localized synovial chondromatosis of the posterior knee joint. *Orthopedics*. 2010; 33(1):49.
- Serbest S, Tiftikçi U, Karaaslan F, Tosun HB, et al. A neglected case of giant synovial chondromatosis in the knee joint. *Pan Afr Med J*. 2015; 22:5.
- Cho HJ, Suh JD. An unusual presentation of synovial chondromatosis of the knee in a 10-year-old girl. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 2017; 52(2):162-5.
- Maini L, Sharma A. Synovial chondromatosis of knee. *Indian J Med Res*. 2015; 142(6):772-3.
- Shah DP, Diwakar M, Dargar N. Bakers cyst with synovial chondromatosis of knee – A rare case report. *J Orthop Case Rep*. 2016; 6(1):17-9.
- Dwidmuthe S, Sharma M. A case report of primary synovial chondromatosis with bilateral genu valgum. *J Orthop Case Rep*. 2017; 7(5):92-5.
- Milgram JW. Synovial osteochondromatosis: A histopathological study of thirty cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1977; 59(6):792-801.
- Blankestijn J, Panders AK, Vermey A, Scherpbier AJ. Synovial chondromatosis of the temporo-mandibular joint: Report of three cases and a review of the literature. *Cancer*. 1985; 55(2):479-85.
- Ng VY, Louie P, Punt S, Conrad EU. Malignant transformation of synovial chondromatosis : a systematic review. *Open Orthop J*. 2017; 11:517-24.
- Temponi EF, Mortati RB, Mortati GMH, Mortati LB, et al. Synovial chondromatosis of the knee in a 2-year-old child: A case report and review of the literature. *JBJS Case Connect*. 2016; 6(3):e71.
- Biazzo A, Confalonieri N. Synovial chondrosarcoma. *Ann Transl Med*. 2016; 4(15):280.