

SINOVITE VILLONODULARE PIGMENTOSA TIBIOTARSICA E SOTTOASTRAGALICA: TRATTAMENTO ARTROSCOPICO. DUE CASE REPORT

Pigmented villonodular synovitis tibial tarsal and subtalar: arthroscopic treatment

Riassunto

La sinovite villonodulare pigmentosa (PVNS) è una rara patologia sinoviale di tipo proliferativo, l'etiologia ed il trattamento per questa neoformazione è ancora controverso. Abbiamo voluto presentare due casi di PVNS della caviglia e della sottoastragalica trattati attraverso escissione completa artroscopica e microfratture delle lesioni condrali associate e mostrare i risultati ottenuti a 2 anni.

Parole chiave: caviglia, sinovite villonodulare pigmentosa, tumori intra-articolari, artroscopia

Summary

The villonodular synovitis Pigmentosa (PVNS) is a rare proliferative disease of the synovial membrane, The etiological factors and treatments for this rare disease are still controversial. We want to present two case of Ankle and talar-subtalar PVNS, we have treated with a complete excision and microfractures of chondral lesions's associated in arthroscopy and show our results at 2 year.

Key words: ankle, pigmented villonodular synovitis, intra-articular tumor, arthroscopy

INTRODUZIONE

La sinovite villonodulare pigmentosa (PVNS), è una rara patologia di tipo proliferativo della membrana sinoviale che molto più comunemente colpisce l'articolazione del ginocchio 80%¹; la caviglia è il terzo distretto di localizzazione della PVSN dopo l'anca e ne sono descritti 1,8 casi ogni 1.000.000 abitanti.

Chassignac² fu il primo che nel 1852 descrisse questa patologia ma furono Jaffe et al.³ che introdussero nel 1941 il termine PVSN.

Questa patologia viene classificata come tumore a malignità locale poiché la proliferazione delle cellule sinoviali ed istiocitiche porta ad un accumulo e deposizione di emosiderina e colesterolo, causando degenerazione di tipo osteolitica delle componenti

articolari che a volte può invadere i tessuti molli circostanti^{4,5}.

I fattori eziologici ed i trattamenti per questa rara patologia sono ancora controversi.

Infiammazione cronica, origini neoplastiche, disturbi metabolici lipidici, traumi, ricorrenti emorragie e aberrazioni cromosomiche, sono tra le cause più plausibili ma non ancora del tutto accertate⁶.

Nelle forme localizzate esiste una remota possibilità di disseminazione metastatica quando la patologia assume caratteristiche citologiche di malignità⁷.

La sintomatologia riferita include dolore, versamento articolare frequente, diminuzione ingravescente del *range of motion* (ROM);

la valutazione clinica è stata effettuata secondo l'Ankle-

**G. FIORENTINO, R. CEPPARULO,
A.TO GUARDOLI, G. COVIELLO,
A.DO GUARDOLI**

*Dipartimento di Ortopedia e Traumatologia,
Ospedale "Santa Maria",
Borgo Val di Taro (PR)*

Indirizzo per la corrispondenza:

R. Cepparulo
Dipartimento di Ortopedia e Traumatologia
Ospedale "Santa Maria"
43043 Borgo Val di Taro (PR)
Tel. +39 0525 970272
E-mail: rcepparulo@gmail.com

Ricevuto il 28 marzo 2012
Accettato il 20 aprile 2012

TABELLA I.
Ogilive Harris Score, Happle classification e risultati clinici.

Paziente	Sex	Età	FU	Localizzazione	AAOS Score pre-op	AAOS Score post-op	Ogilive-Harris Score pre-op	Ogilive-Harris Score post-op
1	M	42	2 anni	Tibio-tarsica sotto-astragalica	22	93	Scarso	Buono
2	M	33	2 anni	Tibiotarsica	57	93	Buono	Eccellente

TABELLA II.
Ogilive-Harris score.

	0	1	2	3
Dolore	Severo	Moderato	Lieve	Nessuno
Sinovite/versamento	Severo	Moderato	Lieve	Nessuno
ROM	> 20% perdita	10-20% perdita	0-10% perdita	Nessuna perdita
Attività funzionale	Attività minima	Attività media	Molte attività	Tutte le attività

Hindfoot Scale e Ogilive Harris Score⁸ (Tab. I) ed è stata determinata una stadiazione delle lesioni osteocondrali nel pre- e post-operatorio con follow up a 2 anni secondo la classificazione di Happle et al. alla RMN.

CASE REPORT

Il primo caso venuto alla nostra osservazione è un maschio di anni 41 che lamentava dolore alla caviglia

da 5 mesi sia sotto carico che in scarico, avvertiva una sensazione di gonfiore continuo e presentava limitazione funzionale della dorsiflessione e pronosupinazione.

L'esame obiettivo mostrava rigonfiamento dei tessuti molli peri-malleolari, deficit funzionale di 10° alla dorsiflessione e dolore alla flessione plantare con pronosupinazione dolorosa.

FIGURA 1.
RMN pre op si evidenzia la presenza della neoformazione a livello della tibio-tarsica con erosione sub condrale.

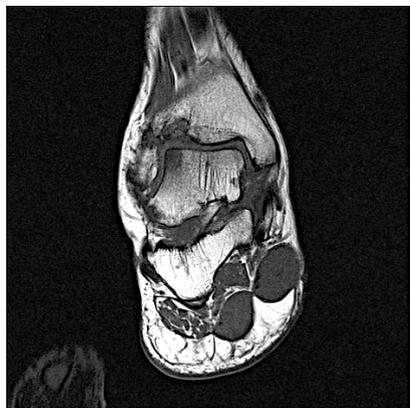


FIGURA 2.
Rx pre op degenerazione sub condrale sul versante laterale.



La risonanza magnetica mostrava un coinvolgimento della patologia a livello della tibio-tarsica ed una degenerazione osteolitica a carico del perone (Fig. 1), della tibia ed dell'astragalo, di tipo 2-a 2-b a carico del domo astragalico laterale e di tipo 5 a carico del perone secondo la classificazione di Hepple et al. riscontrabile anche ai radiogrammi (Fig. 2).

È stato quindi eseguito un intervento chirurgico di sinovietomia e *debridement* artroscopica utilizzando due portali, anteromediale e laterale; la sinovite villonodulare era in questo caso maggiormente presente sul versante laterale dove si evidenziavano alterazioni di tipo degenerativo della cartilagine articolare del domo astragalico, della tibia e del perone sia di tipo fibrillativo che frammentativi (Figg. 3-5).

L'escissione è stata completa, sono state eseguite microfratture sul domo astragalico nella regione colpita da frammentazione cartilaginea.

Il secondo caso trattato è un Paziente di 33 anni, maschio, da 6 mesi lamentava dolore alla tibio-astragalica e alla sotto-astragalica con limitazione funzionale alla prono-supinazione e dorsiflessione del piede, senso di pesantezza e gonfiore ricorrente.

Dolore sia in carico che in scarico; da 3 mesi aveva abbandonato qualsiasi attività sportiva. All'esame obiettivo si evidenziava tumefazione a carico della sotto-astragalica e tibio-tarsica medialmente con dolore alla palpazione.

Il ROM non presentava deficit anche se la dorsiflessione, la pronosupinazione e la flessione plantare evocavano dolore.

La RMN mostrava il coinvolgimento del processo infiammatorio a carico della regione mediale della tibio-ast-

galica e della sottoastragalica a livello del subsentaculmali, con lesioni cartilaginee tipo 2-a secondo la classificazione di Hepple et al. (Fig. 6) a carico del domo astragalico mediale.

Attraverso 4 portali artroscopici – antero-mediale, laterale, supero-posteriore e postero-mediale – si repertava la presenza dei villi sia a livello della tibio-tarsica in regione mediale che della sotto-astragalica; si procedeva alla sinovietomia artroscopica. Il paziente riportava degenerazione cartilaginea di tipo frammentativo in regione mediale dove sono state eseguite microfratture previo *debridement* della cartilagine lesionata (Fig. 7).

In entrambi i casi è stato eseguito un prelievo bioptico il cui risultato ha confermato la diagnosi.

Il trattamento post-operatorio per entrambi i pazienti è stato il medesimo: scarico per 20 giorni con mobilizzazioni attive e passive della caviglia, 3 infiltrazioni con acido ialuronico eseguite 15 giorni dopo l'intervento chirurgico a distanza di 7 gg l'una dall'altra.

Dopo 20 gg è stato concesso il carico ed i pazienti hanno entrambi iniziato la fisioterapia con mobilizzazioni attive e passive e propriocettiva.

Ad un mese è stato eseguito il controllo clinico e radiologico con RMN; clinicamente il recupero funzionale era buono e la RMN non mostrava segni di recidiva.

A due mesi entrambi i pazienti descrivevano un netto miglioramento della sintomatologia dolorosa e dell'articolari della caviglia. Il secondo paziente trattato riferiva scomparsa del dolore.

Sono stati eseguiti controlli RMN a 3mesi. Nel primo paziente le lesioni osteocondrali permanevano, ma era migliorato il quadro di sclerosi subcondrale; le lesioni da

FIGURA 3.
Villo pigmentato immagine artroscopica.



FIGURA 4.
Degenerazione cartilaginea con erosione sub-condrale.



FIGURA 5.

Villo pigmentato sul margine anteriore della tibia.

**FIGURA 6.**

RMN pre-op si evidenzia il coinvolgimento della sottoastraglica da parte della PVNS.

**FIGURA 7.**

RMN pre-op si evidenzia il coinvolgimento della sottoastraglica da parte della PVNS.

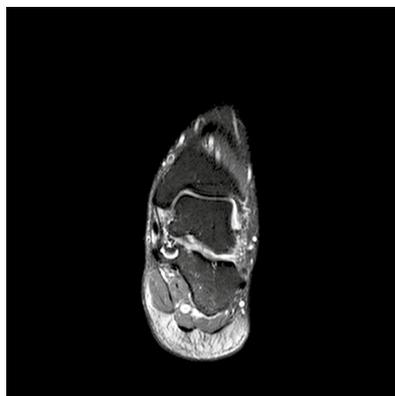
**FIGURA 8.**

Immagine artroscopica del coinvolgimento antero-mediale del tumore.



tipo 2-a 2-b diventavano di tipo 1 mentre per quelle di tipo 5 a carico del perone non si evidenziava alcun miglioramento. Nel secondo caso presentato anche le lesioni osteocondrali risultavano migliorate.

Non si evidenziava più alcun tipo di lesione alla RMN a 6 mesi e a 2 anni dall'intervento chirurgico.

CONCLUSIONI

La sinovite villo nodulare pigmentosa è una patologia rara che colpisce principalmente ginocchio e anca con rara frequenza anche per l'articolazione tibio-tarsica. L'associazione di lesioni osteocartilaginee nei casi presentati era più evidente soprattutto in uno dei due pazienti (lesioni già riscontrabili ai radiogrammi).

Proprio in questo caso l'estensione della patologia era già molto ampia, con degenerazioni cartilaginee tali da rendere difficile la guarigione completa. Sebbene il paziente sia contento del risultato ottenuto permane dolore al carico sotto sforzo. L'associazione di microfratture e infiltrazioni di acido ialuronico sembra aver migliorato il quadro degenerativo delle cartilagini articolari come dimostrano le immagini di RMN eseguite a 3 e 6 mesi e a 2 anni.

DISCUSSIONE

La sinovite villo nodulare localizzata è un'evenienza rara ed è una possibile causa di dolore persistente della caviglia. La RMN è un esame spesso dirimente ma a volte, in

particolare nelle forme iniziali, non è in grado di fornire una diagnosi certa⁹.

Campanacci¹⁰ sosteneva che la diagnosi è puramente artroscopica nelle forme nodulari intra-articolari localizzate. La natura della PVNS è ancora sconosciuta. Disturbi metabolici, reazione infiammatoria esuberante, ricorrenti emorragie e infiammazione secondaria a traumi ripetuti sono tra le possibili cause di questa patologia¹¹.

Nei nostri due pazienti la storia di microtraumi ripetuti sembra essere la causa dell'insorgenza della malattia essendo coinvolta la caviglia destra, arto dominante per entrambi i pazienti.

Le lesioni osteoarticolari associate sono da riferirsi alla pressione causata dalla massa a livello del domo astragalo e del plafond tibiale che è durata per diversi mesi; nelle forme iniziali caratterizzate da una sintomatologia algica precoce, le lesioni osteo-cartilaginee potrebbero non essere riscontrate.

Non sono comunque l'unica causa di queste lesioni. O'Keefe et al.¹² hanno dimostrato che le lesioni osteo-cartilaginee sono anche l'espressione dell'azione delle citochine prodotte dall'infiammazione attraverso la stimolazione della produzione delle metallo-proteinasi.

Il trattamento non è difficoltoso nelle forme localizzate; spesso sono sufficienti 2 portali artroscopici per riuscire ad eseguire l'escissione completa. Come suggerisce la letteratura, la LPVNS ha una prognosi benigna e le recidive dopo escissione hanno una percentuale bassa.

Bibliografia

- Dorwart RH, Genant HK, Johnston WH, et al. *Pigmented villonodular synovitis of sinovial joints: clinical, pathologic and radiologic features.* Am J Roentgenol 1984;143:877-85.
- Chaussaignac M. *Cancer de la gaine des tendons.* Gaz Hop Civ Milit 1852;47:185-6.
- Jaffe H, Lichtenstein L, Sutro C. *Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis.* Arch Pathol 1941;31:731-65.
- Bisbinas I, De Silva U, Grimer RJ. *Pigmented villonodular synovitis of the foot and ankle: a 12-years experience from a tertiary orthopaedic oncology unit.* J Foot Ankle Surg 2004;43:407-11.
- Rhee PC, Sassoon AA, Sayeed SA, et al. *Arthroscopic treatment of localized pigmented villonodular synovitis. Long-term functional results.* Am J Orthop 2010;39:E90-4.
- Sharma H, Jane MJ, Reid R. *Pigmented villonodular synovitis of the foot and ankle: forty years of experience from the Scottish Bone Tumor Registry.* J Foot Ankle Surg 2006;45:329-36.
- Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, et al. *Malignant giant cell tumor of the tendon sheaths and joints (malignant pigmented villonodular synovitis).* Am J Surg Pathol 1997;21:153-63.
- Ogilvie-Harris DJ, McLean J, Zarnett ME. *Pigmented villonodular synovitis of the Knee. The results of total arthroscopic synovectomy, partial and local excision.* J Bone Joint Surg Am 1992;74:119-23.
- Sanchis-Alfonso V, Villanueva-García E. *Localized pigmented villonodular synovitis as a rare cause of chronic anterolateral ankle pain in an equestre.* Arthroscopy 2000;16(7):E15.
- Campanacci M. *Bone and soft tissue tumors.* New York: Springer-Verlag 1990.
- Kaneko K, Nakahara D, Tobe M, et al. *Pigmented villonodular synovitis of the ankle in an adolescent.* Int Orthop 2000;24:234-7.
- O'Keefe RJ, Rosier RN, Teot LA, et al. *Cytokine and matrix metalloproteinase expression in pigmented villonodular synovitis may mediate bone and cartilage destruction.* Iowa Orthop J 1998;18:26-34.