

# Sinovite vilonodular do tendão flexor longo do hálux: relato de caso e revisão da literatura

Pigmented villonodular synovitis of the flexor hallucis longus tendon:  
a case report and review of the literature

Gustavo Maximiano Aliperti Ferreira<sup>1</sup>, Marcos Hideyo Sakaki<sup>2</sup>, Marcos de Andrade Corsato<sup>2</sup>, Rafael Trevisan Ortiz<sup>2</sup>,  
Alexandre Leme Godoy-Santos<sup>2</sup>, Rafael Barban Sposeto<sup>2</sup>, Túlio Diniz Fernandes<sup>2</sup>

## Resumo

A sinovite vilonodular pigmentada é uma doença rara e localmente agressiva da sinóvia das articulações, bursas e tecidos que envolvem os tendões. Tumores de células gigantes de bainha tendínea são considerados a forma extra-articular localizada da sinovite vilonodular pigmentada. Como um tipo de tumor distinto, é mais encontrado nas bainhas dos tendões das mãos, sendo muito menos comum nos pés. Com poucos casos semelhantes na literatura, o caso relatado faz dele um bom exemplar para descrição da afecção, principalmente quando se trata do tendão flexor longo do hálux.

**Descritores:** Tumores de células gigantes; Tendões/patologia; Neoplasias de tecidos moles; Sinovite pigmentada vilonodular; Pé/patologia; Relatos de casos

## Abstract

Pigmented villonodular synovitis is a rare, locally aggressive disease affecting the synovial joints, bursas and tissues that involve tendons. Giant cell tumors of the tendon sheath are considered an extra-articular form of pigmented villonodular synovitis. This distinctive tumor is most often found in the sheath of hand tendons and is less common in feet. Because few cases have been reported in the literature, this report describes the disease, mainly in relation to the flexor hallucis longus tendon.

**Keywords:** Giant Cell Tumors; Tendons/pathology; Soft Tissue Neoplasms; Synovitis, Pigmented Villonodular; Foot/pathology; Case reports

### Correspondência

Gustavo Maximiano Aliperti Ferreira  
Rua Romeu Pereira, 53 – Alto da Boa Vista  
CEP: 14025-550 – Ribeirão Preto (SP), Brasil  
E-mail: gustavomaximiano@uol.com.br

### Data de recebimento

09/06/2014

### Data de aceite

02/10/2014

<sup>1</sup> Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP).

<sup>2</sup> Grupo de Pé e Tornozelo, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo – São Paulo, SP, Brasil.

## INTRODUÇÃO

A sinovite vilonodular pigmentada (SVNP) é uma doença rara e localmente agressiva da sinóvia das articulações, bursas e tecidos que envolvem os tendões.<sup>(1)</sup> Primeiramente descrita por Chassaingnac, em 1852,<sup>(2)</sup> foi Jaffe e col. que introduziram o termo SVNP.<sup>(3)</sup> Granowicz e Mankin<sup>(4)</sup> classificaram como forma localizada e difusa, sendo espectros diferentes da mesma patologia.<sup>(3,5)</sup> A forma localizada se manifesta como um nódulo pedunculado junto à articulação, e a forma difusa insidiosamente infiltra a camada sinovial, levando às erosões ósseas.<sup>(6)</sup> Tumores de células gigantes de bainha de tendão (TCGBT) são considerados a forma extra-articular localizada da SVNP.<sup>(7)</sup>

Em 2002, a Organização Mundial da Saúde diferenciou os tumores de células gigantes de acordo com sua origem: osso, partes moles, tecido sinovial e bainha tendínea. Sinovite vilonodular difusa passou a ser chamada de tumor de células gigante do tipo difusa e a forma localizada passou a tumor de células gigantes de bainha tendínea, que foi subdividida em intra e extra-articular.<sup>(8)</sup>

O tumor de células gigantes de bainha, massa cujo crescimento é lento, pode ocorrer em qualquer idade. No entanto, seu pico usualmente está entre a terceira e a quinta década de vida.<sup>(9-11)</sup> Esse tumor é considerado incomum em crianças e não demonstra predominância racial.<sup>(11,12)</sup> A predileção por mulheres sobre homens existe, sendo reportada em torno de 67%, diferente da forma difusa que tem predileção por homens 2:1.<sup>(11,13,14)</sup>

A etiologia dessas massas continua desconhecida, contudo, uma forte correlação com trauma, levando a um aumento da incidência da patologia, é descrita.<sup>(9-11,13)</sup> O *status* do TGC-BT como verdadeira neoplasia é controverso. Quando essas lesões foram inicialmente caracterizadas, com apresentações grosseiras da doença, incluindo a presença de nódulos, vilos e pigmentos, elas foram referidas como reações inflamatórias benignas, ao invés de neoplasias e, assim, consideradas uma hiperplasia benigna dos tecidos sinoviais.<sup>(15)</sup> Por outro lado, Rao e Vigorita apontaram o TGC-BT como um verdadeiro processo neoplásico demonstrado por um padrão de crescimento centrífugo e com distintas estruturas da hiperplasia sinovial.<sup>(16)</sup>

Na realidade, a lesão é uma massa fibrosa que ocorre no peritendão. O nódulo raramente tem crescimento rápido e dificilmente excede 4cm em diâmetro.<sup>(17)</sup> Frequentemente é assintomática nas mãos, mas dolorosa nos joelhos e pés.<sup>(16)</sup> Erosão cortical dos ossos ocorre em apenas 10 a 20% dos casos.<sup>(17)</sup>

As principais queixas são dor, edema, derrame articular e limitação do arco de movimento.<sup>(18)</sup> Com o crescimento

lento desses tumores sinoviais, é necessário excluir outros diagnósticos antes da intervenção cirúrgica: hemangioma sinovial, condromatose sinovial e sarcoma sinovial. Com padrões atípicos de queixas e dos inúmeros diagnósticos diferenciais, pode haver atraso de anos no diagnóstico definitivo.

Diferentemente, o TGC-BT é mais encontrado nas bainhas dos tendões das mãos, sendo muito menos comum nos pés.<sup>(11-13)</sup> Assim, devido aos poucos casos encontrados na literatura, nós apresentamos um caso da doença restrita ao flexor longo do hálux.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de 36 anos, caucasiano, triatleta, com prática regular de atividade física. Referiu queixa de dor no pé esquerdo 3 anos antes, sendo diagnosticado, na ocasião, como tenossinovite do tendão extensor longo do hálux, e tratado de maneira conservadora. Um ano antes, apresentou novamente dor no cavo plantar e edema retromaleolar medial, após prática de atividade física (corrida), que melhorou com anti-inflamatório não hormonal. Dois meses depois, apresentou novo episódio doloroso na mesma topografia. Negava queixas álgicas quando fora das crises, mas referia um formigamento difuso no hálux de carácter inespecífico. Não apresentava antecedentes pessoais relevantes. Não informava tabagismo e nem etilismo.

Ao exame físico, apresenta pés planos flexíveis simétricos, edema na região do túnel do tarso, com dor no trajeto dos tendões flexores, associado a um discreto tinel junto ao abdutor do hálux (Figura 1).

Exame de ressonância magnética realizado no momento da primeira queixa mostrava “distensão com discreto espessamento irregular da bainha do tendão flexor longo do hálux, estendendo-se para a região do quiasma plantar em seu cruzamento com o tendão flexor longo dos dedos que pode corresponder a tenossinovite” (laudo do radiologista). Era notável a grande quantidade de líquido que envolvia o tendão (Figuras 2 e 3).

Um novo exame de ressonância magnética foi realizado, cujo resultado apresentou grandes mudanças, evidenciando a progressão da patologia. Segundo o laudo desse exame, havia “acentuada distensão líquida da bainha sinovial do tendão flexor longo do hálux com áreas de espessamento sinovial e múltiplos focos de baixo sinal em todas as sequências, que sugerem produtos de degradação da hemoglobina, se estendendo por cerca de 15cm em seu trajeto desde o plano da tibia distal até o médio pé”.

Devido às queixas álgicas e à grande quantidade de diagnósticos diferenciais, incluindo tumores agressivos e ma-



Figura 1 - Imagem clínica sem carga, sem alterações significativas.



Figura 2 - Ressonância magnética, evidenciando alteração de sinal nas duas ponderações ao redor do tendão flexor longo do hálux.

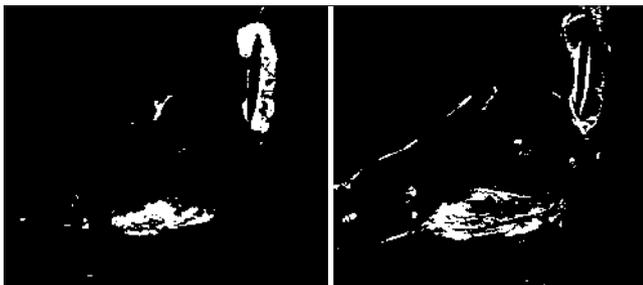


Figura 3 - Ressonância magnética, mostrando a extensão da lesão.

lignos, optou-se pela realização de uma biópsia excisional do tumor, para confirmação do diagnóstico pelo exame anatomopatológico.

A cirurgia foi realizada por meio de um acesso retromaleolar medial, ao longo do túnel do tarso, que se estendia da tíbia distal até o médio pé. Com dissecação cuidadosa, o feixe vasculonervoso foi isolado e, assim, observada uma massa atípica, de consistência fibroelástica, envolvendo toda a bainha do flexor longo do hálux. Ao abrir a bainha, foi visto um conteúdo espesso e achocolatado, aspecto característico do TGC-BT. Foi realizada a ressecção total de todo tecido suspeito, incluindo bainha e sinóvia, mas preservando a integridade do tendão (Figura 4).

O anatomopatológico evidenciou proliferação de fibroblastos, células gigantes derivadas de osteoclastos e macrófagos com depósito de hemossiderina inter e intracelular fechando o diagnóstico de TGC-BT.

Seguimento de 10 meses evidenciou que o paciente estava assintomático, realizando atividades físicas regulares, inclusive a corrida, e, até o momento, sem sinais de recidiva da lesão.

## DISCUSSÃO

TGC-BT é um tumor benigno de partes moles do esqueleto apendicular, que surge das bainhas e tecidos periarticulares de pequenas articulações. Aparece de maneira mais comum nos dedos das mãos e, muito menos, nos pés e tornozelos, embora esse último seja o segundo em incidência. Em um estudo de 188 casos, 77% foram achados nas mãos e apenas 3% nos pés.<sup>(19)</sup> Recente estudo de 207 casos mostrou que 25 tumores estavam nos dedos dos pés, e 10 no tornozelo e retropé.<sup>(20)</sup>

O tumor pode também surgir em bainhas tendíneas dos tendões tibial posterior, flexor longo dos dedos, fibular longo e extensores longos e curtos dos dedos. Muramatus et al.<sup>(21)</sup> reportaram um caso atípico de TGC-BT com origem no tendão extensor longo do hálux. Em relação ao tendão flexor longo do hálux, após revisão da literatura, foi encontrado apenas um caso semelhante ao descrito anteriormente.<sup>(22)</sup> Não há preferência por lado e a região dorsal do pé é mais afetada que a região plantar.

Antes do tratamento, qualquer esforço deve ser feito para que se alcance o diagnóstico mais preciso e, consequentemente, um planejamento operatório mais adequado. Ultrassonografia pode ser usada como um primeiro método para diagnosticar o tumor e fornecer informações úteis, como vascularização, tamanho e sua relação com os tecidos vizinhos. Ao ultrassom, o TGC-BT aparece como uma massa sólida, homogênea e hipocóica.<sup>(23)</sup>

Radiografias são importantes porque elas podem mostrar acometimento ósseo, como erosão cortical ou acometimento intraósseo.<sup>(24,25)</sup> A ressonância magnética do pé e tornozelo permite que esses tumores de partes moles sejam avaliados anatomicamente para planejamento cirúrgico, além de contribuir, de maneira mais precisa, com o diagnóstico pré-operatório. As características do TGC-BT são destacadas como um baixo sinal de intensidade em ambas as janelas T1 e T2, semelhante ao músculo esquelético, e como realce homogêneo, com administração de contraste.<sup>(26)</sup> Esses achados ajudaram na diferenciação do TGC-BT dos demais tumores sólidos de partes moles, como das bainhas nervosas, hemangiomas e neurofibromas.

As lesões são normalmente bem circunscritas; histologicamente, são compostas de estroma fibroso com células gigantes e histiócitos carregados de colesterol. Apesar dos frequentes grandes depósitos de lipídeos, em nenhuma série

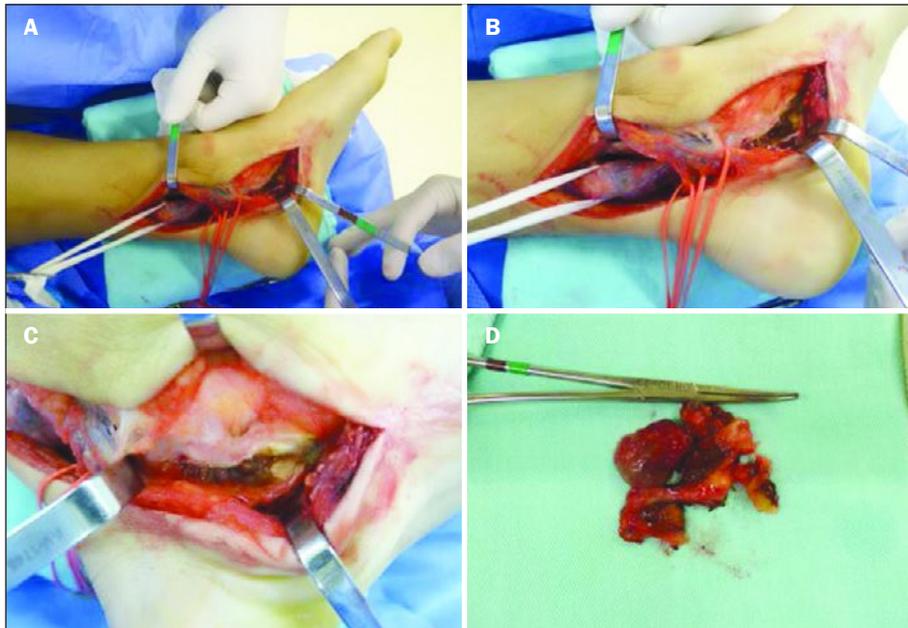


Figura 4 - Ato cirúrgico.

foi demonstrado aumento sérico dos níveis de colesterol.<sup>(27,28)</sup> O TGC-BT é similar à SVNP. Ambas as lesões são caracterizadas pelo depósito de hemossiderina e têm aumento do número de macrófagos.

Se há queixa de dor ou sintoma neurológico com uma lesão solitária, tumor de bainha nervosa ou sarcoma de partes moles deve que ser fortemente incluído nos diagnósticos diferenciais.<sup>(29)</sup>

A taxa de recorrência varia de 4 até 44% em vários estudos<sup>(16,30-32)</sup> e depende diretamente do tratamento inicial, que é a ressecção total do tumor, especialmente no tipo localizado e no tipo difuso, quando possui características associadas, como hipercelularidade e alta taxa de atividade mitótica.<sup>(33,34)</sup> Isso representa uma área de investigação ativa.<sup>(31)</sup> Apesar do seu comportamento histológico benigno, sua alta taxa de recorrência, que chega a mais de 44%, faz dele um tumor com característica de localmente agressivo.<sup>(11,35)</sup>

Embora lesões metastáticas provenientes do TGC-BT tenham sido reportadas, o maior fator que interfere no prognóstico é a taxa de recorrência. Terapias adjuvantes estão sendo propostas para as lesões recorrentes e doença difusa, as quais diminuem a chance de retirada completa do tumor.<sup>(36,37)</sup> Uma combinação de extensa sinovectomia, com doses baixas de irradiação, é o procedimento de escolha nesses casos.

O tumor de células gigantes da bainha tendínea ainda representa um desafio de tratamento. Ressecções parciais ou intralésionais podem levar a implantações secundárias ou à

recorrência.<sup>(38)</sup> Há grande variedade no tempo para o aparecimento de recorrência, o que faz com que um seguimento adequado do paciente seja impreterível para o tratamento.<sup>(38)</sup> Um período mínimo de 1 a 5 anos de reavaliações, com retornos após o pós-operatório, é o recomendado.<sup>(12)</sup>

Com poucos casos comparativos na literatura, o caso aqui relatado representa um bom exemplo para melhor compreensão da doença, principalmente, quando se trata do tendão do músculo flexor longo do hálux. Em casos como este, com início frustrado e incídioso dos sintomas e exame de imagem adequado (mesmo não realizando o diagnóstico de certeza), o tratamento cirúrgico com biópsia excisional, está indicado, seguido de acompanhamento ambulatorial prolongado, pela possibilidade de recidivas locais. Esse panorama deve chamar a atenção do ortopedista, principalmente do cirurgião de pé, para a suspeita de TGC BT, como diagnóstico diferencial, nos casos de dores crônicas dessa região.

## CONCLUSÃO

O tumor de células gigantes de bainha tendínea é uma lesão rara no pé. Pode apresentar dificuldades para o diagnóstico, simulando uma tenossinovite inespecífica. A suspeita clínica, os exames de imagem e o anatomopatológico fazem o diagnóstico definitivo. A ressecção do tumor é a opção de tratamento, para não se sacrificar o tendão acometido no retardo da indicação.

## REFERÊNCIAS

1. Zhang Y, Huang J, Ma X, Wang X, Zhang C, Chen L. Giant cell tumor of the tendon sheath in the foot and ankle: case series and review of the literature. *J Foot Ankle Surg.* 2013;52(1):24-7
2. Chassaignac CMP. Cancer de la gaine des tendon. *Gaz Hosp Civ Milit.* 1852;47:185.
3. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis, tenosynovitis. *Arch Pathol.* 1941;31:731-65.
4. Granowicz SP, Mankin HL. Localized pigmented villonodular synovitis of the knee. *J Bone Joint Surg Am.* 1967;49:122-8.
5. Sciot R, Rosai J, Dal Cin P, de Wever I, Fletcher CD, Mandahl N, et al. Analysis of 35 cases of localized and diffuse tenosynovial giant cell tumor: a report from the Chromosomes and Morphology (CHAMP) study group. *Mod Pathol.* 1999;12(6):576-9.
6. Chou LB, Ho YY, Malawer MM. Tumours of the foot and ankle: experience with 153 cases. *Foot Ankle Int.* 2009;30(9):836-41.
7. Saxena A, Perez H. Pigmented villonodular synovitis about the ankle: a review of the literature and presentation in 10 athletic patients. *Foot Ankle Int.* 2004;25(11):819-27.
8. de St. Aubain Somerhausen N, Dal Cin P. Diffuse-type giant cell tumour. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon: IARC Press; 2002. p. 112-4.
9. Frankel SL, Chioros PG, Sidlow CJ. Giant cell tumour of the plantar fascia. A case report. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1987;77(10):557-9.
10. Horvath RR, Bostanche J, Altman MI. Diffuse type tenosynovial giant cell tumour of the ankle. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1993;83(4):231-3.
11. Jaffe KA, Jones FK. Foot tumours. In: Gould John S, editor. *Operative foot surgery.* Philadelphia: WB Saunders; 1994. p. 249.
12. Gold AG, Bronfman RA, Clark EA, Comerford JS. Giant cell tumour of the extensor tendon sheath of the foot; a case report. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1987;77(10):561-3.
13. Paez H, Vuletin JC, Soave RL, Sellitto RV. Pedal giant cell tumour of tendon sheath. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1999;89(7):368-72.
14. LaRussa LR, Labs K, Schmidt RG, Schwamm HA, Schoenhaus HD. Giant cell tumour of tendon sheath. *J Foot Ankle Surg.* 1995;34(6):541-6.
15. Hosaka M, Hatori M, Smith RA, Kokubun S. A cell line with multinucleated giant cell formation established from a human giant cell tumour of tendon sheath e preliminary report. *J Orthop Sci.* 2001;6(5):414-8.
16. Rao AS, Vigorita VJ. Pigmented villonodular synovitis (giantcell tumour of the tendon sheath and synovial membrane): a review of 81 cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66(1):76-94.
17. Campanacci M. Pseudotumors of the soft tissue. In: *Bone and soft tissue tumors.* Wien: Springer-Verlag; 1990. p. 10.
18. Zvijac JE, Lau AC, Hechtman KS, Uribe JW, Tjin-A-Tsoi EW. Arthroscopic treatment of pigmented villonodular synovitis of the knee. *Arthroscopy.* 1999;15(6):613-7.
19. 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(1):76-86.
20. Ushijima M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Giant cell tumor of the tendon sheath (nodular tenosynovitis): a study of 207 cases to compare the large joint group with the common digital group. *Cancer.* 1986;57(4):875-84.
21. Muramatsu K, Mine T, Ichihara K. Atypical tenosynovial giant cell tumor of the extensor hallucis longus tendon. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2006;96(4):359-61.
22. Findling J, Lascola NK, Groner TW. Giant cell tumor of the flexor hallucis longus tendon sheath: a case study. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2011;101(2):187-9.
23. Middleton WD, Patel V, Teefy SA, Boyer MI. Giant cell tumor of the tendon sheath: analysis of sonographic findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;183(2):337-9.
24. Uriburu JJ, Levy VD. Intraosseous growth of giant cell tumors of the tendon sheath (localized nodular tenosynovitis) of the digits: report of 15 cases. *J Hand Surg Am.* 1998;23(4):732-6.
25. Karasick D, Karasick P. Giant cell tumor of the tendon sheath: spectrum of radiological findings. *Skeletal Radiol.* 1992;21(4):219-24.
26. Demouy EH, Kaneko K, Bear HM, Rodriguez RP. Giant cell tumor of the plantar tendon sheath: role of MR imaging in diagnosis. Case report. *Clin Imaging.* 1993;17(2):153-5.
27. Moore JR, Weiland AJ, Curtis RM. Localized nodular tenosynovitis: experience with 115 cases. *J Hand Surg.* 1984;9(3):412-7.
28. Phalen GS, McCormack LJ, Gazale WJ. Giant-cell tumor of tendon sheath (benign synovioma) in the hand. Evaluation of 56 cases. *Clin Orthop.* 1959;15:140-51.
29. Gibbons CL, Khwaja HA, Cole AS, Cooke PH, Athanasou NA. Giantcell tumour of the tendon sheath in the foot and ankle. *J Bone Joint Surg Br.* 2002;84(7):1000-3.
30. Byers VS, Levin AS, Johnston JO, Hackett AJ. Quantitative immunofluorescence studies of the tumour antigen-bearing cell in giant cell tumour of bone and osteogenic sarcoma. *Cancer Res.* 1975;35(9):2520-31.
31. Loréa P, Van De Walle H, Kinnen L, Ledoux P, Moermans JP, Van Den Heule B. Giant cell tumours of the tendon sheath: lack of correlation between nm23-H1 expression and recurrence. *J Hand Surg Br.* 2004;29(1):67-70.

32. Grover R, Grobbelaar AO, Richman PI, Smith PJ. Measurement of invasive potential provides an accurate prognostic marker for giant cell tumour of tendon sheath. *J Hand Surg Br.* 1998;23(6):728e31.
33. Al-Qattan MM. Giant cell tumours of tendon sheath: classification and recurrence rate. *J Hand Surg Br.* 2001;26(1):72-5.
34. Martin RC 2<sup>nd</sup>, Osborne DL, Edwards MJ, Wrightson W, McMasters KM. Giant cell tumour of tendon sheath, tenosynovial giant cell tumour, and pigmented villonodular synovitis: defining the presentation, surgical therapy and recurrence. *Oncol Rep.* 2000;7(2):413-9.
35. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumours.* 3. ed. St Louis: CV Mosby; 1995.
36. Bisbinas I, De Silva U, Grimer RJ. Pigmented villonodular synovitis of the foot and ankle: a 12 year experience from a tertiary orthopedic unit. *J Foot Ankle Surg.* 2004;43(6):407-11.
37. Lo EP, Ketterer D. Giant cell tumour of tendon sheath in the toe. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2000;90(5):270-2.
38. Reilly KE, Stern PJ, Dale JA. Recurrent giant cell tumors of the tendon sheath. *J Hand Surg.* 1999;24(6):1298-302.